

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N^o 726

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

César CARBALLO Y DE ARAGÓN

Né le 25 Mars 1913, à La Havane (Cuba)

LA FORME LOMBO-SACRÉE
DE LA SYRINGOMYÉLIE

ÉTUDE CLINIQUE

Président : M. GEORGES GUILLAIN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1938

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

César CARBALLO Y DE ARAGÓN

Né le 25 Mars 1913, à La Havane (Cuba)

LA FORME LOMBO-SACRÉE
DE LA SYRINGOMYÉLIE

ÉTUDE CLINIQUE

Président : M. GEORGES GUILLAIN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE E. LE FRANÇOIS

91, BOULEVARD ST-GERMAIN, 91

1938

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	LOEPER.
Clinique médicale	CARNOT
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	CROUZON.
	HOVELACQUE.
rofesseurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri) . Pathologie médicale.
 BERNARD (Étienne) Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.) .. Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER ... Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET. Physiologie.
 DE GENNES Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN Anatomie pathologique
 JOANNON Hygiène.

MM.

LACOMME Obstétrique.
 LANTUEJOUL ... Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) . Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI . Neurologie et Psychiatrie
 MENEGAUX Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET .. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIÈVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SANNIÉ..... Chimie biologique.
 SÈNEQUE..... Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT. Physiologie.
 GUÉNIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER... Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS... Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER..... Obstétrique.
 SCHWARTZ..... Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE LINIQUE CANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ..	} Clinique médicale.	BASSET.....	} Clinique chirurgicale
AUBERTIN		BROCQ.....	
BRULÉ		CADENAT.....	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR - VALLERY - RADOT.....			
SÉZARY			
MM.			
ECALLE	} Clinique obstétricale.		
METZGER			

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

*Que je désire imiter dans
sa vie exemplaire.*

A MA MÈRE

*Bien faible preuve de mon
grand amour filial.*

A MON FRÈRE ET A MA SŒUR

A MES ONCLES

LE DOCTEUR BALBINO GONZALEZ

Ancien Président de la Cour d'Assises de La Havane

LE PROFESSEUR ERNESTO R. DE ARAGON

Professeur de Pathologie Chirurgicale à la Faculté de Médecine
de La Havane

LE DOCTEUR JOSÉ M. PITALUGA

Qui ont tant fait pour moi.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PÈRES

LE DOCTEUR ERNESTO DE ARAGON

LE DOCTEUR NICOLAS CARBALLO

A TOUS LES MIENS

*En gage de profonde af-
fection.*

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GEORGES GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine

*Qui nous a inspiré le
sujet de cette thèse et nous
fit aimer l'étude de la neu-
rologie.*

*Qu'il veuille bien trouver
ici l'expression de toute notre
admiration et de nos senti-
ments respectueux.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR PIERRE AMEUILLE

Médecin de l'Hôpital Cochin
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Que je ne saurais trop
remercier de tout ce qu'il
m'a enseigné, en témoignage
de mon respectueux atta-
chement.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

Externat.

M. LE DOCTEUR GEORGES LABEY

Chirurgien de l'Hôpital Boucicaut

M. LE DOCTEUR ROUHIER

Chirurgien de l'Hôpital Beaujon (Clichy)

M. LE DOCTEUR PIERRE AMEUILLE

Médecin de l'Hôpital Cochin

M. LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

Médecin de la Salpêtrière.

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CAMILLE LIAN

Médecin de l'Hôpital Tenon.

Stages

M. LE PROFESSEUR GOSSET

M. LE PROFESSEUR BESANÇON

M. LE PROFESSEUR RATHÉRY

M. LE DOCTEUR BABONNEIX

M. LE DOCTEUR ECALLE.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ P. MOLLARET.

M. LE DOCTEUR SOUPAULT.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

*Hommage respectueux et
reconnaissant.*

A MES AMIS ET CAMARADES D'ÉTUDES

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION

A notre arrivée dans le Service du Professeur GUILLAIN nous avons été frappés par le cas d'un malade qui présentait une curieuse affection qui avait mutilé et déformé ses pieds. Il avait été l'objet d'une publication de la part de MM. le Pr. GUILLAIN, MATHIEU et LEREBoullet qui portèrent le diagnostic de syringomyélie lombo-sacrée. Ce malade nous intéressa vivement, car il bouleversait nos idées sur la syringomyélie que nous avions puisées dans les manuels classiques.

En effet, la syringomyélie est une entité anatomo-clinique, caractérisée au point de vue anatomique par l'existence de cavités au niveau de la substance grise de la moelle, en général à la hauteur du segment cervical, parfois dorsal et plus rarement au niveau de bulbe. Au point de vue clinique elle est caractérisée par une amyotrophie insidieuse et progressive des muscles de la main, réalisant le type Aran-

Duchenne et par des troubles très spéciaux de la sensibilité superficielle à topographie radiculaire. Il s'agit d'une dissociation de la sensibilité du fait de laquelle le malade présente une anesthésie pour les sensations douloureuses et thermiques, tout en conservant indemne la sensibilité tactile.

Toute une série de troubles trophiques des plus variés viennent compléter le tableau clinique : tels que phlegmons, panaris, phlyctènes, ulcérations rebelles, éruptions diverses, arthropathies, fractures, scoliose.

Aussi l'aspect du malade est assez caractéristique à la période d'état, si bien, que M. ALAJOUANINE a pu le résumer de la façon suivante : « Il frappe « souvent d'emblée le regard. Le malade qui vient vers « le médecin, d'une allure souvent embarrassée, le « dos un peu voûté, les épaules tombantes, les bras « comme trop longs, montre immédiatement des « mains d'aspect vraiment caractéristique. Elles sont « à la fois le siège d'atrophies musculaires, de défor- « mations souvent singulières, mais tendant toujours « au fond vers la main Aran-Duchenne et des trou- « bles trophiques cutanés. On y ajoute souvent des « cicatrices de panaris, de brûlures, parfois même une « amputation de doigt ou de phalange attire immé- « diatement l'attention. »

C'est cette forme type, de beaucoup la plus fréquente, que l'on trouve décrite dans les traités classiques et dans maintes revues d'ensemble sur l'affection. Même au chapitre des formes cliniques rare-

ment mentionne-t-on la *forme lombo-sacrée*, ou lorsqu'elle y figure c'est avec les qualificatifs d'exceptionnelle, de rarissime et on ne lui accorde guère que quelques lignes, ce qui fait que nombre de lecteurs ne retiennent même pas son existence.

Or récemment, vers la fin de notre séjour à la Salpêtrière, nous avons vu arriver un nouveau malade atteint lui aussi, d'une affection mutilante et déformante des extrémités inférieures et qui était envoyé d'un service de chirurgie en vue d'un diagnostic (Observation I). La déformation, l'aspect des pieds, ressemblaient tellement au malade dont nous parlions au début de cette introduction, que le diagnostic de syringomyélie lombo-sacrée fut suspecté avant toute exploration de la sensibilité.

M. le Professeur GUILLAIN nous suggéra alors, de faire une étude d'ensemble sur cette forme de la syringomyélie très peu connue et souvent ignorée même, du non spécialiste. Nous ne saurions trop remercier notre cher et admiré maître pour ses précieux conseils, ainsi que pour les facilités que nous avons toujours trouvées pour réaliser notre travail, à la Clinique Neurologique de la Salpêtrière.

Nous n'ignorons pas les lacunes de notre travail, ni toutes les objections que soulève l'existence même, d'une forme lombo-sacrée de la syringomyélie. En effet, pas plus que ceux qui se sont occupés de cette question avant nous, nous ne pouvons apporter aucune preuve anatomique à l'appui de nos diagnostics. Néanmoins si nous regrettons vivement ne pas

pouvoir apporter cette étude antomo-pathologique, qui compléterait nos connaissances sur cette forme, nous croyons par contre que son existence est indéniable et que l'on peut porter son diagnostic d'une façon ferme, en soumettant à une critique sévère les données fournies par l'examen.

Et d'abord, qu'entend-on par forme lombo-sacrée de la syringomyélie ? On fait entrer dans cette dénomination les formes de la syringomyélie *dont toutes les manifestations, ou du moins les plus évidentes, peuvent être expliquées par une lésion siégeant dans les segments inférieurs de la moelle*. On élimine, cela va de soi, les cavités non évolutives dont les manifestations revêtent une allure regressive et provenant d'une désagrégation traumatique de la moelle ou d'une hématomyélie. Les lésions pouvant rester ainsi cantonnées aux derniers segments médullaires ou envahissant plus tard d'autres segments, *réaliseront toujours pendant un laps de temps une forme à symptomatologie particulière de par sa topographie insolite*, justifiant ainsi son étude comme une forme clinique à part. Les erreurs de diagnostic, auxquelles peut conduire un examen superficiel de ces malades, nous incite encore à entreprendre son étude clinique dans un chapitre à part.

Pour ce qui est de l'existence réelle de cette forme, les faits qui plaident en sa faveur, sont à notre avis les suivants :

1^o Coexistence aux extrémités inférieures des mêmes troubles qu'on observe dans la syringo-

myélie cervico-dorsale au niveau des mains, des membres supérieurs, tels que : amyotrophies, dissociation de la sensibilité, troubles trophiques de la peau, des phanères et des os. A ceci s'ajoute une allure évolutive rappelant celle de la syringomyélie et le fait qu'il est impossible de faire la preuve d'aucune autre affection.

2° L'existence de formes typiques dont l'évolution descendante arrive à réaliser aux membres inférieurs des aspects superposables à ceux des formes basses primitives (voir pages 10, 54).

3° L'existence, enfin, de formes lombo-sacrées qui après quelques années d'évolution gagnent la moelle de bas en haut aboutissant à l'atteinte des régions habituelles (voir pages 10, 25, 62).

Le but de notre modeste travail, consiste donc, en une *étude clinique d'ensemble* de cette forme rare de la syringomyélie. Rare, en effet, car les observations que nous avons pu relever dans la littérature ne sont pas très nombreuses (voir Historique). Nous croyons cependant que le jour où elle sera mieux connue et que l'étude de la sensibilité superficielle sous tous ses modes, sera devenue un geste réflexe en présence de toute déformation, de tout trouble trophique des extrémités inférieures, les cas observés seront bien plus nombreux.

D'ailleurs en lisant quelques observations on s'aperçoit que le diagnostic ne fut porté que le jour où le malade tomba entre les mains d'un neurologue averti, ce qui n'aurait pas été le cas vraisemblablement,

d'un malade se présentant avec une « main de singe », de « prédicateur » ou « en pince de homard ».

Nous verrons que l'aspect des pieds dans la forme lombo-sacrée, est assez caractéristique lui aussi, pour faire suspecter la syringomyélie dans un certain nombre de cas. Ailleurs il s'agira de troubles trophiques divers, sans rien de caractéristique par eux-mêmes, mais qui doivent nous imposer un examen neurologique complet et surtout une exploration soigneuse de la sensibilité.

Après un chapitre d'historique, nous exposerons quelques observations ; d'abord celles des deux malades que nous avons pu étudier nous-mêmes, suivies des plus intéressantes parmi celles que nous avons pu relever dans la littérature mondiale.

Ensuite nous essayerons de tracer le tableau clinique de la forme lombo-sacrée et de réunir les signes fondamentaux de son diagnostic positif, ainsi que les erreurs à éviter dans le diagnostic différentiel.

Nous terminerons enfin, par quelques considérations d'ordre pathogénique et thérapeutique, suggérées par l'étude de cette forme.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

Pour se faire une idée exacte sur la place qu'occupent les travaux sur la forme lombo-sacrée dans l'histoire de la syringomyélie, il faut bien connaître celle-ci ; nous croyons donc utile de rappeler d'abord l'histoire de nos connaissances sur l'affection elle-même.

La dénomination de « Syringomyélie » a été employée pour la première fois par OLLIVIER d'ANGERS en 1827 dans son *Traité de la moelle épinière et ses maladies* comme synonyme de « cavité centrale de la moelle ». Cet auteur avait émis diverses hypothèses pour expliquer cette altération et la considérait en fin de compte comme un vice de conformation de l'axe spinal. Il considéra donc, l'épendyme comme pathologique malgré que l'avis contraire avait été soutenu par PICCOLHOMINI, BAUHIN, MALPIGHI. SHILLING en 1859 prouvera qu'il n'en est rien, démontrant

l'existence normale du canal central, selon lui, la dilatation seule est pathologique.

SIMON (1875) et d'autres auteurs distinguèrent les cavités secondaires à la dilatation du canal central (Hydromyélie) et celles qui s'étaient développées en dehors de ce dernier (Syringomyélie).

Jusqu'alors la syringomyélie était une simple curiosité anatomique et son diagnostic semblait impossible. La clinique resta muette ou presque, jusqu'à l'époque (1882) où ont paru les importants travaux de SCHULTZE, professeur à Dorpatt et KÄHLER de Prague, à qui nous devons les premières notions relatives au diagnostic de l'affection.

Il est juste de noter, cependant, que DUCHENNE de BOULOGNE en 1872 dans son traité « L'électrisation localisée » semble avoir décrit la syringomyélie sans la connaître ; en étudiant l'atrophie musculaire il dit : « cette anesthésie est quelquefois si grande, que
« les malades ne perçoivent ni les excitations faradiques les plus fortes, ni l'action du feu. J'en ai vu
« qui s'étaient laissé brûler profondément les parties
« anesthésiées, parce qu'ils n'avaient pas perçu
« l'action des corps incandescents. »

CHARCOT également dans la première édition de ses « Leçons sur les maladies du Système Nerveux » (1874) signalait déjà la syringomyélie comme une des causes possibles de l'atrophie musculaire spinale.

Quoi qu'il en soit, il faut arriver aux importants travaux de SCHULTZE et KÄHLER (1882) pour voir relatés les troubles sensitifs et en particulier l'anes-

thésie *dissociée* portant sur la sensibilité superficielle : normale au tact, mais abolie à la douleur, au froid et au chaud. L'histoire clinique de l'affection fut complétée ensuite par les travaux de ROTH (1887), BERNHARDT (1889). M^{lle} BAUMLER dans sa thèse rapporte déjà 112 observations (Zurich 1887). En France, les premières observations furent publiées par DEBOVE (1889), puis par DÉJERINE.

En même temps des travaux importants apparurent sur l'anatomie pathologique de l'affection. En 1889, SIMON émet la théorie de la dégénérescence gliomateuse ; JOFFROY et ACHARD en 1890, reprennent cette théorie, mais font intervenir un facteur de thrombose vasculaire qui détermine le ramollissement et la perte des tissus. En fait, c'est la théorie du gliome qui sera généralement adoptée.

En 1890, JOFFROY et ACHARD rattachent aux troubles trophiques de la syringomyélie, le panaris analgésique et mutilant décrit antérieurement par MORVAN (1883). A partir de ce moment l'entité anatomo-clinique de la syringomyélie se trouve dans ses grandes lignes fixée.

Il serait impossible et fastidieux d'énumérer les nombreux travaux qui, jusqu'à nos jours, ont contribué à préciser nos idées sur cette affection.

Nous nous bornerons à citer les plus importants : les cliniques de CHARCOT (1890-91), les travaux de DEBOVE et BRUHL, la thèse de ce dernier (1890) constitue une revue générale et complète de l'affection sous tous ses aspects. En 1894, PIERRE MARIE

insiste sur la cheiromégalie. En 1895, apparaît la remarquable monographie de SCHLESINGER, désormais classique. Ensuite apparaissent les travaux de A. THOMAS et HAUSER, et ceux du Professeur GUILLAIN qui avec ALBARRAN insiste sur les troubles vésicaux (1901), puis dans sa thèse de 1902 décrit la forme spasmodique de l'affection, et soutient le rôle de la névrite ascendante et du traumatisme comme facteurs étiologiques. L'année suivante 1903, en collaboration avec PIERRE MARIE, il signale les troubles psychiques de la syringomyélie. Enfin RAYMOND et GUILLAIN publient leurs travaux sur la syringobulbie sur laquelle ont insisté récemment BARRÉ et JONESCO.

L'étape thérapeutique a été marquée par les travaux de RAYMOND et DELHERME sur la radiothérapie médullaire et plus récemment par les publications de LHERMITE. Enfin, depuis les premières observations d'ABBÉ et COLEY, de FISHER, des nombreux travaux consacrés au traitement chirurgical sont apparus, parmi lesquels soulignons ceux de POUSSEP.

Que trouvons-nous sur la *forme lombo-sacrée* dans tous ces travaux ?

Il est assez difficile de préciser quelle est la première observation publiée, mais avant d'en arriver là, on trouve quelques travaux où les auteurs admettent son existence. Ainsi BRUHL dans sa revue générale si complète (thèse de Paris, 1890) écrit : « Dans un certain nombre de cas l'atrophie s'est étendu aux membres inférieurs ou a commencé par ceux-ci. D'après

« une statistique dressée par WICHMANN les membres
« inférieurs sont pris plus souvent que les membres
« supérieurs. Cette assertion nous paraît en contra-
« diction avec ce que nous avons pu observer :
« l'atrophie musculaire du type DUCHENNE-ARAN
« paraît de beaucoup la plus fréquente dans la syrin-
« gomyélie » (page 31). Nous ne pouvons donner aucun
détail sur la statistique de WICHMANN, manifeste-
ment erronée, car il nous a été impossible de la re-
trouver.

A ce propos, il est intéressant de noter que TUFFIER et CHIPAULT signalent le cas d'un malade qui présentait des troubles trophiques multiples des membres inférieurs (arthropathies, dystrophies unguéales, maux perforants) ; de l'atrophie musculaire des mains et des avant-bras ; des altérations remarquables de la sensibilité et pour lequel ils n'hésitent pas à porter le diagnostic de syringomyélie. Cette opinion, disent-ils, ne fut pas partagée par MM. BABINSKI et THIBIERGE précisément à cause de l'atteinte prédominante des membres inférieurs. (TUFFIER et CHIPAULT. « Notes cliniques sur le mal perforant » *Archiv. Générales de Médecine*. 1891, p. 685).

C'est seulement en 1893 que nous avons trouvé une observation indiscutable de E. GRAF, dans un travail de cet auteur sur les arthropathies syringomyéliques. (Gelenkerkrankungen bei Syringomyélie. Von Dr E. GRAF. *Beitrag zur Klinischen Chirurgie*. 1893). Il s'agissait d'un malade de 17 ans qui avait fait à

l'âge de 9 ans une arthropathie indolore du genou gauche suivie d'épaississement du même pied et de la formation d'un pied plat. Lors de son examen l'auteur constata : Un épanchement du genou gauche. Une exostose sur le tibia en arrière, grosse comme une noix. Cuisse gauche atrophiée. Pied plat valgus, malléole externe épaissie et sous la malléole interne une exostose grosse comme une petite noisette. Reflexe patellaire augmenté surtout à gauche. Scoliose. Sensibilité tactile normale avec sensibilité thermique fortement atteinte aux deux pieds mais pas au genou gauche, non plus qu'à la cuisse et aux extrémités supérieures.

Puis nous trouvons une observation de CROCO (fils) en 1897 où l'auteur insiste sur le « pied succulent ». La même année E. MAIXNER (de Prague) dans une communication au Congrès International de Moscou sur les formes atypiques de la syringomyélie, attire l'attention sur les formes lombaires « qui peuvent prêter à erreur avec le tabès » et apporte une observation.

Toujours en 1897, A. GORDON publie l'observation d'une affection chronique localisée dans le cône médullaire et qu'il n'hésite pas à considérer comme une forme basse de syringomyélie. L'auteur signale dans les antécédents du malade un traumatisme vertébral grave et ancien dont avait été victime le malade. (« Contribution à l'étude des affections des segments inférieurs de la moelle ». — *Revue russe de psychiatrie*, 1897, n° 10).

Enfin l'année suivante apparaît une observation de DERCUM sur un cas de syringomyélie « of the lumbar cord » et une autre de R. KIENBOECK dans un travail sur « Quatre cas de syringomyélie atypique ».

Mais jusqu'ici il ne s'agit que d'observations isolées. Il faut arriver à la deuxième édition de la remarquable monographie de Herman SCHLESINGER, « Die Syringomyelie », parue à Vienne en 1902, pour trouver une étude détaillée de la forme lombo-sacrée, dont l'auteur affirme avoir observé quelques cas. Nous disons bien la deuxième édition, car dans la première, parue en 1895, il n'est pas question de cette forme, si nous nous fions à l'analyse de l'ouvrage publiée par la *Revue Neurologique* de la même année. Dans cette première édition l'auteur ne signalerait parmi les syringomyélies à symptômes classiques que : *a*) une forme cervicale et *b*) une forme dorso-lombaire. Par contre en 1902, SCHLESINGER décrit : *a*) une forme cervicale, *b*) une forme dorso-lombaire, *c*) une forme lombo-sacrée et *d*) une forme médullo-bulbaire ou syringobulbie.

En France les premières observations furent publiées par HUET et LEJONNE en 1910 ; GUILLAIN et DUBOIS en 1914 ; dans lesquelles le rôle de la névrite ascendante de nature infectieuse paraît indéniable. Plus récemment en 1926 GUILLAIN, MATHIEU et LEREBoullet publient un cas particulièrement typique. (Observation II). Ensuite viennent ceux de GUILLAIN et THEVENARD, POMMÉ, CHAVANY et

THIÉBAUT, THÉVENARD et COSTE, GILBERT-DREYFUS et ZARACHOVICHT, BACH et VIAL.

A l'étranger, citons les observations de BURNS, ŒHLECKER, CLARKE et GROVES, SCHULTZE, SALOMONSEN et plus récemment celles de CABALLERO (Cuba), CAMAUER et CAMPIGLIA (Argentine), WAGNER (Allemagne), VAN EPPS et H. D. KERR (États-Unis).

Les observations ce sont donc multipliées dans tous les pays depuis l'ouvrage de SCHLESINGER, *mais nous ne trouvons depuis aucun travail d'ensemble, aucune étude compilative.*

Dans la plupart des traités et monographies, même dans les plus récents, on ne cite pas la forme lombo-sacrée. Signalons toutefois, à titre d'exception l'article de H. ROGER (de Marseille) « La syringomyélie », dans le VIII^e volume de « La Pratique Médico-Chirurgicale ».

Disons pour conclure, que nos recherches dans la littérature mondiale que nous avons menées avec le plus grand soin, ne nous ont permis de relever qu'une *trentaine* de cas publiés.

Voici maintenant une liste de ces cas :

E. Graf (1893) ; Crocq (1897) ; E. Maixner (1897) ; Gordon (1897) ; Dercum (1898) ; Kienboeck (1898) ; Oppenheim, Manner, Mertens, Minor, cités par Schlesinger (1902) ; Burns, cas familiaux (1903) ; Œhlecker, familiale (1909) ; Clarke et Groves, frère et sœur (1910) ; Huet et Lejonne (1910) ; Gramenitski (1912) ; Guillain et Dubois (1914) ; Goebel et Runge (1917) familiale ; Schultze, familiale (1917) ; Salomensen (1919) ; Guillain, Mathieu et Lereboullet (1926) ; Caballero (1928) ; Guillain et The-

venard, deux frères (1929) ; Pommé (1931) ; Pommé, Buffé et Durand (1931) ; Camauer et Campiglia (1932) ; Wagner, deux sœurs (1932) ; Chavany et Thiébaut (1933) ; Thévenard et Coste (1935) ; Bach et Vial (1936) ; Gilbert-Dreyfus et Zarachovicht (1937) ; Van Epps et H.-D. Kerr (1937).

(Pour tout détail complémentaire concernant ces travaux, nous prions le lecteur de se reporter à la bibliographie).

CHAPITRE III

OBSERVATION I

A peine avons-nous commencé nos recherches bibliographiques que nous nous aperçûmes que le cas de notre premier malade avait été publié par MM. THÉVENARD et COSTE en 1935. Nous regrettons que notre malade ne puisse donc augmenter la série des cas observés. Par contre nous croyons intéressant de pouvoir l'étudier à nouveau, trois ans après la première publication, d'autant plus que ces trois années d'évolution ont fait apparaître des modifications dans son tableau non dépourvues d'intérêt.

R. R..., âgé de 22 ans vient consulter à la Salpêtrière pour des troubles trophiques des membres inférieurs, surtout des pieds. Le début semble remonter à son enfance. En effet à l'âge de 8 ans le malade présenta pour la première fois une petite plaie de la plante du pied gauche ; elle était indolore et s'agrandissait progressivement. Sa mère le conduisit à l'Hôpital Trousseau où une cicatrisation est obtenue par radiothérapie locale.

Quelque temps après, une nouvelle lésion présentant les mêmes caractères apparaît au niveau du pied droit et depuis cette époque l'histoire de sa maladie peut se résumer en une série d'ulcérations atones se cicatrisant et se rouvrant dans des délais variables. Jusqu'à l'âge de 15 ans le malade était soigné à l'Hôpital Trousseau où on

lui a fait plusieurs interventions consistant en amputations totales ou partielles des 1^{er}, 3^e et 5^e orteils droits. En 1930, on chercha à améliorer ses troubles trophiques par une sympathectomie périartérielle à la femorale droite.



Fig. 1

A l'âge de 16 ans on l'hospitalise à Tenon où il resta deux ans, pendant lesquels il fit un abcès du poumon, Quitte l'hôpital guérit de son abcès, mais au bout d'un mois, nouvelle poussée inflammatoire au niveau du pied gauche qui l'oblige à une nouvelle hospitalisation. Jusqu'alors la marche était possible et indolore.

En 1933, fait un séjour à l'Hospice de Brévannes où il marchait avec des béquilles : en effet son pied droit très

mutilé et par les maux perforants et par les amputations partielles dont il avait été l'objet ne pouvait s'appuyer d'aplomb sur le sol et se mettait peu à peu en equinisme, attitude qui s'est fixée actuellement. Tout le poid du corps portait donc, sur le pied gauche qui jusqu'alors peu touché commence à se déformer progressivement.

Dans ses antécédents on trouve, outre l'abcès du poumon déjà signalé, une euneresie qui aurait disparut après la sympathectomie pratiquée en 1930.

L'examen du malade montre des modifications morphologiques importantes des pieds (Fig. 1).

Le pied droit a été amputé chirurgicalement de quelques orteils. Le moignon restant est fixé en equinisme, si bien que le bord antérieur de la mortaise tibio-peronière fait une forte saillie en avant. Au niveau des cicatrices d'amputation on aperçoit deux ulcérations d'aspect atone, à bords grisâtres, ne saignant pas. Une tuméfaction rouge, chaude, presque indolore fait saillie au coup de pied. La tête du premier métatarsien fait saillie en avant.

Le talon est d'aspect normal dans sa morphologie mais présente une pigmentation sur sa face externe constituée par des petites taches brunes.

La jambe droite présente une amyotrophie manifeste ; les muscles du mollet, de la loge antéro-externe sont atrophiés, flasques. Le tibia apparaît incurvé en avant et la rotule fait une forte saillie rappelant le genu recurvatum.

Le pied gauche n'a subi aucune intervention chirurgicale. Il apparaît en varus equin et très raccourci dans le sens antéro-postérieur au dépens du métatarse qui a pour ainsi dire disparu. Les orteils courts, trapus, tassés sont donc implantés directement sur le massif du tarse. Le bord externe du pied apparaît très saillant. Malgré l'absence de toute intervention sur ce pied il a presque la même longueur que le moignon restant à droite. Les ongles sont déformés, fissurés. A la plante du pied on trouve un large

durillon, centré d'une ulcération de la taille d'une pièce de 1 franc. Elle siège sous la tête du premier métatarsien et se prolonge par une fissure qui chemine dans une surface cornée jusqu'au bord interne du pied.

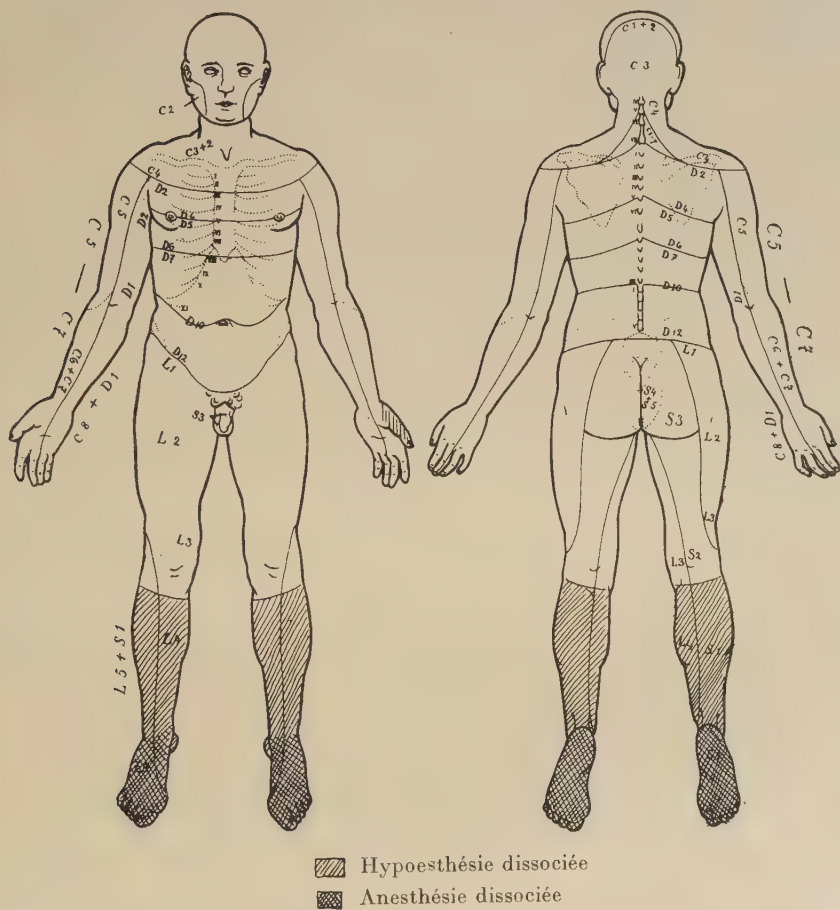


Fig. 2

La jambe gauche présente une amyotrophie portant sur les mêmes muscles qu'à droite, ainsi qu'une incurvation du

tibia a concavité antérieure, mais bien plus accentuée qu'à droite ; la jambe placée en extension, le pied se trouve à 4 ou 5 centimètres au-dessus du plan horizontal passant par le genou.

Les mouvements sont tous possibles aussi bien au niveau des jambes que des pieds. Néanmoins les mouvements de flexion et extension sont simplement ébauchés au pied droit, mais cette limitation semble en rapport avec l'attitude vicieuse dans laquelle s'est fixé ce pied.

Le malade peut se tenir debout et appuyer franchement le pied gauche sans présenter aucune douleur. Mais, si pour marcher il doit s'aider de béquilles, c'est que l'attitude actuelle du moignon droit, le gêne mécaniquement. D'ailleurs le malade signale qu'avant que son pied droit soit en equinisme fixé, il marchait sans aucune douleur et courait même.

Signalons encore que les pieds et les jambes sont le siège d'une hypersudation très abondante.

A côté de ces importantes lésions trophiques des extrémités inférieures, il existe d'autres symptômes plus discrets de dystrophie : le nez est ensellé, les dents sont irrégulièrement implantées.

Les membres supérieurs sont normaux.

L'examen neurologique a montré une force musculaire normale. Les reflexes aux membres supérieurs sont normaux. Les rotuliens sont vifs, plicinétiques et symétriques. Les achilléens sont également exagérés.

Les reflexes cutanés-abdominaux et cremastériens sont très vifs. Le cutané plantaire se fait en flexion à gauche.

Le malade ne se plaint d'aucun trouble sensitif subjectif.

L'étude objective de la sensibilité superficielle montre que la sensibilité tactile est normale aux deux membres inférieurs. La sensibilité à la douleur, au chaud et au froid est fortement atteinte dans les territoires correspondants à L4, L5, S1, des deux côtés. Dans le segment compris entre

la tubérosité antérieure du tibia et l'articulation tibio-tarsienne on observe une hyposthésie nette pour la sensibilité thermique et douloureuse. Au niveau des pieds, face dorsale et plantaire, cette hyposthésie devient une anesthésie complète, le malade ne sentant pas la piqure ni la chaleur. Le tact y est normal comme partout ailleurs (Voir schéma, fig. 2).

La sensibilité profonde est normale ; le malade a conservé le sens des positions et il sent parfaitement les vibrations du diapason appuyé sur les surfaces osseuses des extrémités inférieures.

Il n'existe aucun trouble sphinctérien. D'après le malade il n'existerait aucun trouble des fonctions génitales (??)

Les nerfs crâniens sont normaux.

Au point de vue psychique il présente une arriération mentale incontestable, vraisemblablement en rapport avec l'insuffisance de son instruction.

L'examen des viscères ne montre rien de spécial.

La réaction de Wassermann est négative dans le sang.

La ponction lombaire montre un liquide clair, tension de 25 centimètres d'eau au manomètre de Claude. Albumine 0 gr. 22. Réactions de Weichbrodt et Pandy négatives. Examen cytologique : 0,6 lymphocytes par mm³ (Nageotte) Wassermann négatif. Benjoin colloïdal : 00.000.221.000.000.000.

Une numération globulaire a montré 4.515.000 globules rouges et 14.700 leucocytes. La formule leucocytaire est normale et il n'y a pas d'eosinophilie, notamment (4 %).

Les radiographies qui ont été faites dans le service du Dr LEDOUX-LEBARD, montrent :

Pied gauche (fig. 3 et 4). On note une décalcification marquée des épiphyses des os de la jambe et du pied.

De face. L'interligne de l'articulation tibio-tarsienne apparaît peu net, des tractus fibreux (surtout nets de profil) semblent passer en pont du pilon tibial vers l'astragale.

Les os du tarse sont méconnaissables ; ils forment un massif osseux, décalcifié où l'on distingue à peine quelques interlignes. Les métatarsiens ont complètement disparu ;



Fig 3. — Pied gauche (de face)

véritable résorption de ces os avec l'exception d'un fragment effilé du 5^e métatarsien. Les phalanges des orteils sont nettement accolées au tarse, mais isolées et on n'observe la moindre trace d'articulation metatarso-phalangienne. Le squelette du gros orteil est réduit à sa deuxième phalange amincie et très décalcifiée. Celui du 2^e et 3^e orteils rappelle un petit sablier. Le squelette du 4^e et 5^e est représenté par une petite masse osseuse en forme de massue.

De profil. La décalcification portant sur l'épiphyse tibiale, l'astragale et le calcaneum apparaît particulièrement nette. Même aspect homogène des os du tarse avec quelques interlignes encore visibles.

Pied droit. Même décalcification importante de tous les os. Pied en equinisme très marqué, le calcaneum faisant avec le tibia un angle très aigu.

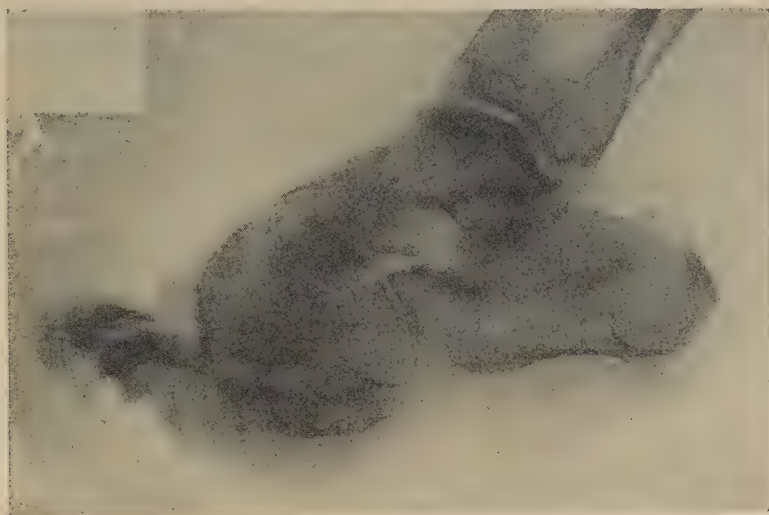


Fig. 4. — Pied gauche (profil).

Un cliché radiographique de la *colonne vertébrale* montre une légère scoliose lombaire à concavité droite et une spina bifida intéressant la première pièce sacrée.

Il est intéressant de voir les déformations constatées par MM. THEVENARD et COSTE en 1935. Ils écrivent : « Le pied droit est raccourci et épaissi ; il tend à prendre la forme cubique. Sa cambrure est effacée et il s'enroule légèrement en varo-equinisme ». Plus loin les auteurs ajoutent : « Le pied gauche est moins mutilé. Il ne paraît que peu raccourci et sa cambrure est partiellement conservée ».

Il est donc incontestable, que l'affection a continué à évoluer, puisque à présent, nous voyons quel degré de déformation a atteint le pied gauche. De même au point de vue radiographique en 1935, les lésions apparaissaient beaucoup moins importantes au pied gauche et consistaient « essentiellement en une déformation du premier métatarsien et arthropathies metatarso-phalangienne ». La radiographie de ce pied publiée à cette époque montre l'intégrité presque complète des 2^e, 3^e, 4^e et 5^e métatarsiens, aujourd'hui inexistantes.

Interrogeant le malade sur ses antécédents héréditaires et collatéraux, il nous nia l'existence de tout autre cas dans sa famille, ce qui est manifestement faux, d'après les renseignements obtenus par MM. THEVENARD et COSTE auprès du D^r SORREL. En effet, ils apprirent en 1935 que le malade avait un demi frère (même mère) âgé de 13 ans atteint de troubles trophiques consistant en ulcérations arrondies, à bords nets, siégeant à la face externe des deux jambes et à la face plantaire du talon gauche. L'examen de cet enfant montra une forte diminution de la sensibilité aux jambes et aux pieds.

Le Wassermann fut négatif et un traitement par le sulfarzenol ne donna aucun résultat. Une biopsie ne montra ni éléments parasitaires ni images de tuberculose cutanée. La radiographie des pieds a révélé des altérations du squelette du 4^e orteil droit.

Pas plus que MM. THEVENARD et COSTE nous n'avons pu obtenir de la mère l'examen du demi-frère de notre malade, qu'elle a eu dans un deuxième ménage.

Néanmoins le *caractère familial* est plus que probable dans le cas de R. R.

Depuis son admission à la Salpêtrière le malade a reçu 13 séances de radiothérapie de 500 R. sur la région dorsale basse et dorso-lombaire.

Six mois de repos au lit et le précédent traitement ont

amené une cicatrisation presque complète de tous les maux perforants, mais toute tentative de marche s'accompagne de récédive.

Un dernier examen pratiqué six mois après le premier, nous a révélé une hyposthésie pour la sensibilité thermo-algésique au niveau de l'éminence thenar gauche.

OBSERVATION II

Le deuxième cas que nous avons pu observer est celui du malade publié par MM. le Prof. GUILLAIN, MATHIEU et LEREBoullet. Voici résumée son observation :

M. A..., âgé de 34 ans, a été hospitalisé à la Salpêtrière pour des arthropathies des pieds, des troubles trophiques et des troubles de la sensibilité des extrémités des membres inférieurs.

Au cours de la guerre, en 1915, le malade servant alors dans l'infanterie, présenta aux extrémités inférieures des réactions d'allure inflammatoire. (Pas de gelure des pieds). Il semble avoir eu des plaies atones au niveau des pieds qui enflèrent, devinrent rouges et douloureux. Ces accidents s'atténuaient par le repos et récidivaient après la marche. On porta le diagnostic de maux perforants. On pratiqua quelque temps après la résection de la 1^{re} phalange des deux gros orteils. Depuis il ne put reprendre une vie active, car il ne cessa de présenter des ulcérations des pieds et de temps en temps des phénomènes inflammatoires avec rougeur et douleur.

Dans les antécédents héréditaires ou personnels on ne trouve aucune affection méritant d'être signalée.

A l'entrée du malade à la Salpêtrière, en mars 1926, on est frappé par les importantes déformations des pieds et par la démarche difficile qui en est la conséquence.

Le pied droit est très augmenté de volume dans sa totalité, rouge, chaud, douloureux ; il présente un aspect pseudo-

phlegmoneux ; il existe à droite une adénopathie inguinale également douloureuse. Tous ces phénomènes retrocèdent au bout d'une semaine de repos au lit, et ont leur aspect actuel (Fig. 5 et 6).

Les deux pieds, en adduction, sont très raccourcis,



Fig. 5. — Aspect pseudo-phlegmoneux du pied droit.

leurs extrémités antérieures sont modifiées des deux côtés, leurs deux tiers postérieurs sont déformés, surtout à droite. Des deux côtés les orteils sont raccourcis, diminués de volume, tassés.

A droite, le quatrième orteil est en extension. Le tarse

et le métatarse, l'articulation tibio-tarsienne semblent ne former qu'un seul bloc. Le tarse surtout est élargi ainsi que l'articulation tibio-tarsienne. La voûte plantaire au lieu d'être creuse, est bombée. Il existe des profondes cicatrices au niveau des articulations métatarso-phalangiennes. Une laxité articulaire manifeste permet des mouvements latéraux assez étendus ; ils sont indolores et s'accompagnent de craquements et de crépitations.

Pigmentation des téguments au niveau du tiers inférieur de la jambe, la face dorsale et surtout interne du pied.



Fig. 6

A gauche, les deux tiers postérieurs du pied présentent un aspect presque normal. Par contre, le tiers antérieur est lui aussi profondément modifié. A cause de l'atrophie et de la destruction du squelette des orteils, la tête des métatarsiens paraît saillante, les orteils semblent implantés sur la face dorsale de leurs tiers antérieur. Pigmentation du dos du pied. On note des cicatrices de maux perforants

à la face plantaire des métatarsiens et à la face dorsale du pied.

Les extrémités inférieures se cyanosent assez rapidement dès que le malade reste debout, ou même assis les jambes pendantes.

Des deux côtés, mais surtout à droite, il existe une atrophie des muscles de la jambe et de la cuisse.

La motilité et la force musculaire sont sensiblement conservées.

L'examen électrique a montré une légère lenteur de la contraction dans les muscles du mollet.

Les reflexes rotuliens sont vifs et légèrement polycinétiques.

Les reflexes achilléens paraissent très faibles.

«Le reflexe» medio-pubien est vif ainsi que le peroneo-femoral postérieur.

Il est impossible de rechercher le cutané plantaire. Les cutanés abdominaux sont normaux.

Aucun trouble sphinctérien ni génital.

Au point de vue de la sensibilité subjective le malade se plaint de douleurs en éclair au niveau des jambes, qui sont parfois assez intenses.

L'examen des *sensibilités* objectives montre une dissociation nette au niveau des pieds et des jambes. En effet, alors que dans ces régions, la sensibilité au tact et à la douleur sont bien conservées, la sensibilité thermique est abolie ou tout au moins très diminuée. Les troubles sensitifs remontent jusqu'à la hauteur du genou au niveau de la face interne des jambes (L4), un peu au-dessus à la face externe (L4, S1) Fig. 7.

Notons une hypersuadation marquée au membre inférieur droit.

Les pupilles réagissent parfaitement à la lumière et à la distance.

Liquide céphalo-rachidien : clair ; tension de 25 centi-

mètres ; 0 gr. 30 d'albumine ; absence d'hypercytose ;
Wassermann négatif ; réaction du Benjoin colloïdal
0 000 012 221 000 000

Le Wassermann est négatif dans le sang.

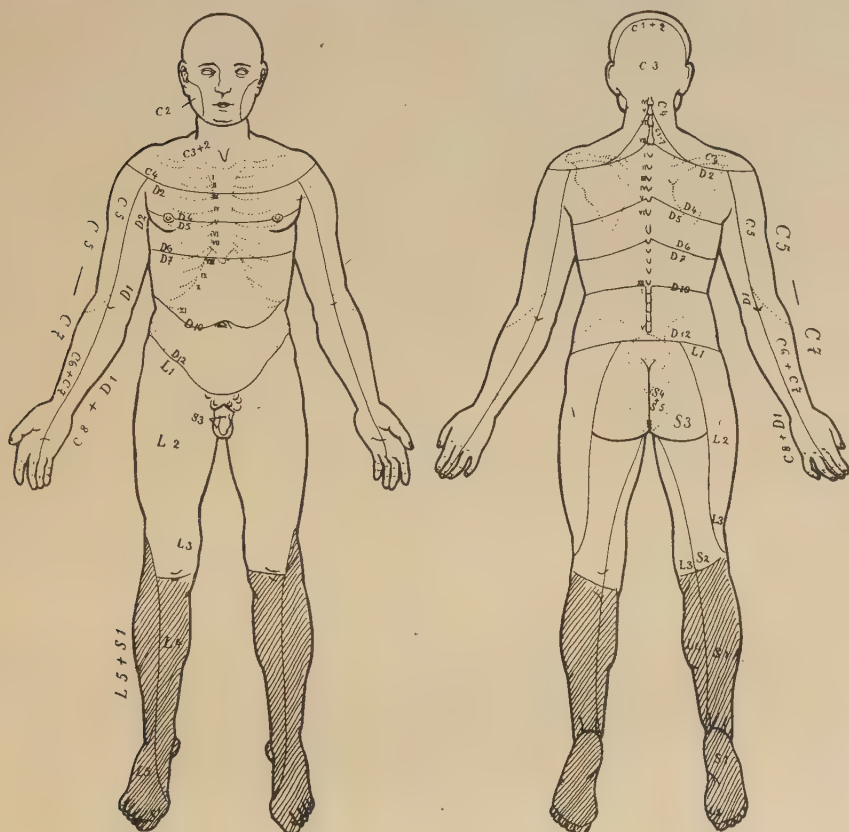


Fig. 7

L'examen du liquide articulaire, après ponction de l'articulation tibio-tarsienne droite, a donné les résultats suivants : liquide épais, visqueux, rosé, très fibrineux, coagulant immédiatement ; lymphocytes et polynucléaires en quantités égales ; aucun élément microbien.

L'examen hématologique a montré 4.710.000 G. R. et 8.100 g. B. Pas d'eosinophilie (0 %).



Fig. 8. — Pied droit (Observation II).

L'examen radiographique a permis de constater les lésions suivantes :

Pied droit vu de face (Fig. 8). Ce qui frappe tout d'abord, c'est le gros raccourcissement du pied. Il est dû : 1° à un tassement des os du tarse au niveau desquels on n'aperçoit plus aucun détail ; 2° à des profondes modifications du métatarse.

Les métatarsiens, sauf le premier, sont effilés et paraissent raccourcis. Les 2^e, 3^e et 4^e métatarsiens sont fracturés au niveau de leur partie médiane. Le fragment inférieur de chacun de ces métatarsiens est resté adhérent aux phalanges dont la troisième seule est nettement reconnaissable, le fragment supérieur est effilé. Ainsi fracturés, ces trois métatarsiens paraissent très raccourcis à première vue, car les fragments inférieurs semblent ne plus leur appartenir, et il faut un examen attentif pour se rendre compte de leur nature exacte.

Pied droit vu de profil. Ici on est également frappé par le raccourcissement du tarse. Les os du tarse, sauf le calcaneum, ont perdu leur contour normal, ils sont fusionnés en une sorte de bloc. On note un effondrement de la voûte plantaire. La mortaise tibio-peronière ne repose plus sur la poulie astragienne, elle se trouve rejetée en arrière. Il y a surtout tassement au niveau du tarse et nécrose au niveau du métatarse et des phalanges.

Pied gauche. Ici les lésions portent exclusivement sur l'extrémité antérieure des métatarsiens et sur les phalanges. Les métatarsiens sont légèrement effilés, sauf le cinquième. La tête du premier métatarsien semble sectionnée ; on aurait d'ailleurs aussi réséqué autrefois la première phalange du gros orteil. Le 2^e métatarsien est nettement fracturé à son milieu (Fig. 9).

Le malade a reçu des nombreuses séances de radiothérapie.

1928. — Légère amélioration dans le domaine sensitif : par intermittences plus fréquentes le malade perçoit le froid et le chaud au niveau des membres inférieurs, à condition toutefois que l'excitation dure un temps suffisant.

Il en fait lui-même la remarque, car à certains moments le sol sur lequel il pose le pied, les montants en fer du lit, lui donnent l'impression de froid.



Fig. 9. — Pied gauche.

L'atrophie musculaire a légèrement augmenté.
1931. — Depuis un an le malade est fort gêné de son

pied droit. Lorsqu'il marche ce dernier devient rouge, douloureux, se tuméfie et parfois entraîne une réaction ganglionnaire poplitée ou inguinale.

L'aspect du pied gauche paraît identique à l'état antérieur.

1933. — Le pied droit prend un aspect pseudo-phlegmoneux et apparaît une fistule par où s'écoule constamment un liquide sero-hématique.

Les orteils sont plus ramassés. Mal perforant plantaire à gauche.

1935. — Les déformations se sont accentuées des deux côtés.

Pied gauche : forte torsion interne, varus très accentué.

Le pilon tibial fait saillie à la peau et à ce niveau on note une ulcération en voie de cicatrisation.

Elevation thermique coïncidant avec les poussées inflammatoires.

1937. — Le pied droit se tasse de plus en plus dans tous les sens et il existe une sorte de resorption du tiers inférieur de la jambe.

OBSERVATION III (résumée)

DERCUM

Homme de 26 ans. Il y a deux ans, paresthésies et douleurs lancinantes au niveau de la jambe gauche. Un an après les mêmes troubles apparaissent dans la jambe droite.

Anesthésie complète à la douleur et à la chaleur à la jambe gauche, la sensation tactile étant conservée. Signes de spasticité à la jambe gauche également. Reflexes rotuliens exagérés avec clonus du pied.

Au pied gauche on note une ulcération indolore du gros orteil. Pas de syphilis dans ses antécédents.

Depuis le début de la maladie le sujet est fortement constipé.

OBSERVATION IV (résumée)

HUET ET LEJONNE

Il s'agit d'une femme adulte : Quelques semaines après une piqûre profonde à la plante du pied droit, on voit survenir un affaiblissement progressivement croissant des muscles du pied et de la jambe. La piqûre initiale guérit rapidement après avoir donné lieu à un peu de rougeur autour de la piqûre et à de l'enflure du pied.

Cet affaiblissement s'étend ensuite aux muscles de la cuisse et de la fesse. Il s'agit de névrites motrices comme le font croire la localisation des troubles moteurs et la repartition des altérations des réactions électriques, à topographies périphériques. Réaction de dégénérescence dans le territoire du Sciatique poplitée externe et du S. P. I.

En dehors de la blessure on ne trouve aucune autre cause de névrite.

Deux ans après, des troubles moteurs de même nature envahissent le côté opposé et à peu près de la même façon.

Dans une troisième étape des troubles nouveaux font penser à la syringomyélie : légère dissociation de la sensibilité, à la température. Ces troubles siègent au niveau des deux pieds.

Les auteurs considèrent que s'il y a syringomyélie, elle est apparue secondairement. Les névrites ascendantes qui la précédèrent furent anormales en ce sens, qu'elles se montrèrent exclusivement motrices et se développèrent sans douleurs et sans troubles sensitifs.

OBSERVATION V (résumée)

GUILLAIN ET DUBOIS

Il s'agit d'un homme de 54 ans qui ne présente aucun antécédent héréditaire ni personnel intéressant à mentionner. Pas de syphilis.

Début en 1905 dix ans auparavant, lorsqu'il exerçait la profession de jardinier et avait la mauvaise habitude de marcher souvent les pieds nus ; un jour il se piqua au talon droit avec un morceau de verre et consécutivement à cette piqûre se développa une inflammation du pied, suppurative, atone, sans tendance à la guérison, paraissant avoir eu rapidement le caractère de troubles trophiques. Plusieurs curettages furent faits par le Dr ALGLAVE qui au bout d'un an, fut obligé de pratiquer une désarticulation médiotarsienne.

En 1908, troubles trophiques ulcéreux sur le moignon amputé ; puis douleurs à caractères fulgurants. En 1912, des douleurs et des troubles trophiques ulcéreux avec nécrose osseuse et déformation des orteils apparaissent au membre inférieur gauche.

En 1914, on constate des ulcérations trophiques sur le moignon du pied droit amputé et sur la face plantaire du pied gauche ; ce pied gauche est déformé, certains orteils sont immobilisés en hyperextension vicieuse. Les deux jambes sont hyperpigmentées et il existe du dermographisme au niveau des cuisses.

Les membres inférieurs ont diminué de volume, mais il existe relativement peu de troubles moteurs et il n'y a pas des troubles électriques.

Aux régions correspondantes aux segments médullaires L1, L2, L3, il existe quelques troubles légers de la sensibilité thermique.

On trouve un signe d'Argyll-Robertson.

Les reflexes tendineux des membres inférieurs sont très exagérés.

Les reflexes cutanés abdominaux également très exagérés.

La ponction lombaire fait constater de l'hyperalbuminose sans lymphocytose. La réaction de Wassermann pratiquée plusieurs fois avec le sang et le L. C. R. a toujours

été négative. Pas d'eosinophilie. Pas de sucre dans les urines.

Radiographie du pied gauche : Fracture du cinquième métatarsien ; troubles trophiques des phalanges du gros orteil ; montre également des troubles trophiques très nets des extrémités antérieures des 1^{er} et 2^e métatarsiens. Les phalanges paraissent décalcifiées. Sur le moignon du pied droit il semble exister aussi de la raréfaction osseuse.

Les auteurs finissent leur travail en rappelant l'existence possible, du signe d'Argyll-Robertson dans la Syringomyélie.

OBSERVATION VI (résumée)

G. CABALLERO (1)

J. A..., 40 ans, blanc, manœuvre habitant Matanzas (Cuba), consulte pour une affection datant de quelques années et localisée aux pieds.

Rien de particulier dans ses antécédents personnels ni collatéraux. Pas de syphilis.

En 1912, plaie piquante du pied gauche. Deux mois plus tard, formation d'un petit abcès au même endroit, que le malade incise lui-même donnant issue à un petit corps étranger (charbon de terre). La lésion persiste et les médecins consultés diagnostiquent un mal perforant plantaire.

Un an plus tard même lésion à la plante du pied opposé.

En 1914, fracture ouverte de la cheville droite. En 1915, on intervient largement sur le pied gauche et on extrait deux squilles osseuses : guérison en deux mois. Peu de

(1) Remarquons que l'auteur qui porte le diagnostic de Syringomyélie lombo-sacrée, précède ce cas d'un article remarquable « Sur quelques cas de lèpre méconnus chez nous » (Vida Nueva, Habana 21 le 15 janvier 1928).

temps après récédive sur le même pied et on intervient à nouveau ; guérison très longue.

Deux ou trois ans après douleur à la partie antérieure du pied avec phénomènes inflammatoires. On fait une incision qui donne issue à un liquide non purulent, séreux épais et a des squilles osseuses.

En 1925, pour la première fois, inflammation au niveau du dos du pied gauche au voisinage du 2^e orteil, processus qui s'étend à celui-ci. Il se met en flexion plantaire et un mal perforant apparaît à son extrémité.

Cet état s'est maintenu, avec des pires et des mieux, jusqu'à mai 1927, date de l'examen.

Pas de coriza, pas de chute des sourcils. Membres supérieurs normaux.

Pied droit : ankylose de la tibio-tarsienne comme sequelles du traumatisme de 1914. Processus pseudo-phlegmoneux de l'avant-pied qui apparaît augmenté de volume. A la plante on note deux ulcérations avec les caractères des maux perforants plantaires ; l'une au niveau de l'extrémité postérieure du 5^e métatarsien, l'autre plus en avant du 1^{er} métatarsien.

Pied gauche : Deuxième orteil augmenté de volume, fléchi et son extrémité dépourvue d'ongle, présente une ulcération trophique. Les phalanges terminales des trois derniers orteils sont en extension dorsale forcée. Ulcération de la plante.

Hypersudation des pieds.

Tous les reflexes tendineux sont normaux.

Troubles sensitifs : A la partie antérieure des deux pieds (face dorsale et plantaire) les sensibilités thermiques et douloureuses sont abolies. La sensibilité tactile est normale. A partir de ce point on trouve un simple retard.

Romberg négatif. Examen complet du liquide céphalo-rachidien s'est montré négatif. Wassermann dans le sang : négatif. Pas de glycosurie.

Les radiographies montrent des lésions osseuses bilatérales : métatarsiens effilés, ostéoporose, destruction et déplacement des phalanges. Arthrophie de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil.

OBSERVATION VII (résumée)

GUILLAIN et THEVENARD

Michel C..., coiffeur, vient consulter à la Salpêtrière (1928), pour un mal perforant plantaire droit apparu depuis plusieurs mois et succédant à diverses ulcérations. A l'âge de 16 ans il vit se développer sans causes apparentes des ulcérations douloureuses à la face plantaire de ses 2^e et 3^e orteils droits. Cicatrisation par le repos. En 1925, plaie superficielle et douloureuse à la plante du pied droit. Le malade continua à travailler debout comme l'exigeait sa profession. Les mêmes épisodes se répètent plusieurs fois avec des phases de cicatrisation.

A l'examen on note que le *pied droit* présente des déformations, des cicatrices et un mal perforant plantaire. Le pied est plat et semble légèrement élargi et épaissi. Le gros orteil est raccourci, un peu effilé à son extrémité où l'ongle est réduit à une petite lunule de un demi centimètre. Le deuxième orteil offre l'aspect en marteau et l'ongle très réduit du reste y est ramené à la face plantaire. Au milieu du talon antérieur du pied, est creusée une ulcération arrondie assez régulière de 2 centimètres de diamètre, à bords décollés, à fond charnu non bourgeonnant et dépourvu d'orifices fistuleux.

Tout le long du bord interne du pied existent des nombreuses taches brunes.

Le *pied gauche* n'offre à signaler que l'effacement de la voûte plantaire et la saillie anormale du scaphoïde au niveau du bord interne.

Examen neurologique : pas d'amyotrophie, pas d'hy-

pertrophie des troncs nerveux. On ne trouve aucune déviation de la colonne vertébrale.

Reflexes rotuliens vifs, les autres normaux.

Sensibilité : Perturbation de la thermesthésie aux deux membres inférieurs, surtout à droite. La thermohypoalgésie commence à peu près à mi-hauteur du mollet et s'accroît progressivement pour devenir une anesthésie complète au niveau du talon antérieur du pied droit ; à gauche les troubles ont la même topographie et une intensité un peu moindre. La sensibilité à la douleur est mieux conservée, néanmoins aux plantes, hypoesthésie nette à la piqûre.

Pas de troubles sphinctériens ni génitaux. Hypersudation importante.

Radiographies : Absence de toute ostéite métatarsienne. Pas d'éosinophilie. L. C. R., normal à tous les points de vue. Wassermann négatif dans le sang, Dans le pus des ulcérations pas de microbes acido-résistants. Rien dans les antécédents : aucune attache sémitique.

Un frère aîné du malade présentait, à l'âge de 13 ans, une ulcération à la plante du pied droit avec mutilations importantes. Il présentait en plus des lésions des mains. Décédé en 1917 à la Pitié à l'âge de 21 ans. Pas d'autopsie mais on conserve des photographies de ses mains et de ses pieds. Les premières évoquent la syringomyélie d'emblée, les seconds ont une analogie remarquable avec ceux de Michel C... (*Annales de Médecine*, 1929. N° 25, pp. 267-274).

OBSERVATION VIII (résumée)

M. B. POMME

M. Ray..., 53 ans, marié. Antécédents : deux blessures par éclat d'obus en 1916 (quadriceps et talon, suivies de longues suppurations). En 1931, se plaint de troubles de la marche liés à une légère parésie des muscles des jambes sans modification de l'électro-diagnostic. Pied droit cyanosé,

mais sans pigmentation ; le gros orteil est gros, infiltré d'œdème dur et déjeté en dehors et en haut. Dans le premier espace interdigital existe une plaie atone qui suppure interminablement depuis plusieurs mois. M. R., a présenté d'autres ulcérations qui ont cicatrisé après repos. Pas de troubles sphinctériens ni génitaux.

Réflexes médio-pubiens, rotuliens, et peronéo-fémoraux très diminués. Achilléens abolis. Pas de Babinski. Romberg négatif.

Dissociation bilatérale de la sensibilité au niveau des pieds et des jambes.

A droite les sensations douloureuses et thermiques ne sont pas perçues dans le territoire L5, S1 du pied (côté dorsal et plantaire) et sur le tiers inférieur de la face externe de la jambe (L5, S1), Discrimination thermique retardée au-dessous du genou (L4, S1, S2). Sensibilité tactile simplement diminuée au niveau du côté externe dorsal et interne plantaire (L5).

A gauche quelques erreurs de la sensibilité thermique.

L. C. R. normal. Wassermann négatif. Formule leucocytaire normale.

Radiographie du pied droit : extrémité dorsale du premier métatarsien très irrégulière et comme soufflée. Interligne irrégulier ; la base de la phalange paraît rongée à sa partie externe. De profil : les phalanges sont rejetées sur la face dorsale du pied.

Radio du rachis : ostéophytes développés sur les corps vertébraux entre D10 et L4.

OBSERVATION IX (résumée)

MM. POMME, BUFFE et DURAND

M. Gand..., 43 ans, est envoyé avec le diagnostic de paralysie des membres inférieurs et troubles trophiques du pied droit.

Le pied droit est volumineux dans son tiers antérieur et les phalanges n'ont plus leur aspect normal. Les trois premiers orteils sont raccourcis en griffe irréductible. Il existe des cicatrices adhérentes et plus ou moins étoilées au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne des 1^{er}, 2^e, 3^e et 4^e doigt. La voûte plantaire est aplatie.

A gauche les déformations ne sont pas aussi visibles : la partie moyenne du pied semble simplement élargie.

Mais des deux côtés existe une pigmentation assez marquée.

Amyotrophie des muscles des jambes. Romberg absent.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis des deux côtés.

Pas de Babinski. Doit pousser pour uriner. Baisse génitale sensible. Souffre de douleurs vives en étai siégeant aux mollets et dans les muscles antéro-externes des jambes.

Sensibilité tactile normale. Anesthésie douloureuse et thermique de la jambe droite suivant une bande radiculaire L5, S1, S2, s'arrêtant au genou. Sur la face antéro-interne des jambes (L4) jusqu'au genou et sur la face interne des cuisses (L3) jusqu'au tiers supérieur environ, il y a hyposthésie douloureuse et des grosses erreurs à la discrimination thermique, par ailleurs retardée.

L. C. R. normal. Wassermann négatif dans le sang et dans L. C. R.

La radiographie du pied droit montre des mutilations multiples du squelette de l'avant-pied avec altérations considérables de la texture osseuse.

Antécédents : Aucune maladie digne d'être signalée. Blessure « aux reins » en Août 1914. N'a pas souffert et ne pu pas bouger les jambes qu'il ne sentait plus. En 1915, peut déjà marcher avec une seule canne. Et c'est seulement en 1919 qu'il voit apparaître la déformation du pied droit.

Actuellement (1931), la radiographie de la colonne vertébrale montre des poussières métalliques au niveau de l'apo-

physse épineuse de D12 et de la lame vertébrale gauche de L4. En outre une balle de fusil, pointe en bas, à la hauteur du trou de conjugaison de la première sacrée. Elle se trouve dans les parties molles et le sacrum ne semble pas blessé.

OBSERVATION X (résumée)

CAMAUER et CAMPIGLIA

J. B., argentin, de 27 ans, employé, ne présente rien de particulier dans ses antécédents héréditaires, collatéraux ni personnels. A l'âge de 20 ans apparaît une petite ulcération indolore, faisant suite à une vésicule de la plante du pied gauche et à la face plantaire du gros orteil. Quelque temps après des ulcérations semblables apparaissent à la plante du pied droit et au niveau de la tête du 5^e métatarsien. Les lésions s'améliorent par le repos.

Quelque temps après il vit apparaître une atrophie progressive des deux jambes ; atrophie accompagnée de parésie.

Un traitement par les rayons ultra-violets obtient la cicatrisation des ulcérations après élimination de quelques séquestres osseux.

Depuis quelques mois il note une inflammation progressive du pied et de la jambe gauche qui deviennent bien plus volumineux qu'à droite. Il s'agit d'une infiltration diffuse, ferme, qui ne prend pas le godet et qui se calme rapidement avec le repos.

Il a été examiné dans le service du Professeur BALINA où l'on élimine formellement la lèpre.

Examen actuel : atrophie musculaire diffuse des deux membres inférieurs. *Pied gauche* : d'aspect cubique, avec des cicatrices de maux perforants et déformations accentuées des orteils dont plusieurs ont perdu des phalanges. Frac-

ture au niveau des métatarsiens. Résorption osseuse. *Pied droit* : également déformé mais moins profondément. La peau est froide cyanosée, bleuâtre et luisante. Hyper-sécrétion sudorale.

Parésie diffuse et globale au niveau des pieds et des jambes.

Sensibilité : au toucher, abolie aux deux pieds ; diminuée à la partie inférieure des deux jambes. Conservée ailleurs. Douleur : abolie au niveau de la face postérieure des cuisses, aux pieds et au tiers inférieurs des jambes.

Thermique : complètement abolie aux pieds ; à la face postérieure et externe des jambes et à la face postérieure des cuisses.

La sensibilité est conservée au périnée. Pas de troubles sphinctériens ni génitaux. *Spina bifida* de la 5^e lombaire.

Examens de laboratoire : tous négatifs.

OBSERVATION XI (résumée)

WAGNER

Jeune fille de 15 ans. Depuis l'âge de 9 ans processus ulcéreux non douloureux, entraînant des mutilations et la déformation des articulations des gros orteils. Troubles vaso-moteurs des pieds et des mains. Mal perforant du gros orteil gauche. Radiographie : processus déformant des deux premiers métatarsiens.

Anesthésie dissociée à la partie inférieure des deux jambes et aux pieds. Les ulcérations et les téguments environnants sont le siège d'une anesthésie complète.

Consanguinité des parents. La syphilis peut être exclue.

Une sœur de la malade actuellement décédée souffrait de la même maladie.

OBSERVATION XII (résumée)

CHAVANY et THIÉBAUT

M. Al..., âgé de 11 ans, le quatrième d'une famille de six enfants.

Le début de la maladie actuelle remonté à 5 ans et elle s'est installée à bas bruit. Suivant l'expression de sa mère il s'est mis à *avoir des maux* aux extrémités des quatre derniers orteils du pied droit ; les ongles sont tombés ainsi que la dernière phalange du cinquième orteil. Tout cela sans douleur et avec un minimum de signes inflammatoires.

Lors du premier examen on est frappé par la configuration anormale du pied droit. Il est en léger varus-équín, et fait une saillie anormale en arrière exagérant la concavité du tendon d'Achille. Le pied droit est très cambré : sa longueur totale est diminuée, mais sa largeur est accrue dans sa partie antérieure, de sorte que le pied à une forme vaguement quadrilatère à grande base antérieure et à petite base postérieure. Les 2^e, 3^e et 4^e orteils sont raccourcis, tassés, leurs ongles ont disparu. Des cicatrices terminent leurs extrémités, des rétractions tendineuses leurs donnent un aspect crochu. Le petit orteil n'est plus qu'un moignon.

Troubles parétiques discrets au niveau de ce pied. Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis à droite. Tendance au Babinski de ce côté.

Au point de vue *sensitif* : N'a jamais eu des douleurs. Les troubles de la sensibilité objective portent sur le membre inférieur droit. Aux orteils et sur leur point d'implantation, sur le métatarse, l'anesthésie à tous les modes de la sensibilité superficielle est globale. Mais au dos du pied, à la région plantaire, sur une bande située à la face externe de la jambe (L4, S1) le trouble porte uniquement sur le sens thermique et il est absolu. A la partie interne de la jambe (L3,

L4) la sensibilité thermique existe, mais elle est un peu émoussée par comparaison avec le côté sain.

Le membre inférieur droit est le siège d'une amyotrophie légère mais globale, portant à la fois sur la cuisse et sur la jambe.

Debout le pied droit se cyanose et il est le siège d'une hyperpersudation importante.

Pas de troubles sphinctériens.

Radiographies du pied droit : on voit les deuxièmes phalanges, tassées et atrophiées, en voie de disparition. La phalange du 5^e orteil a même complètement disparue. Les métatarsiens sont incurvés et déformés. Pas de lésions apparentes des os du tarse.

Spina bifida occulta des arcs postérieurs de L5 et S1.

Wassermann négatif dans le sang. Pas de blocage du li-piodol intrarachidien. Séances de radiothérapie.

OBSERVATION XIII (résumée)

MM. BASCH et G. VIAL

Ca... (Lucien), 34 ans, courtier, consulte pour des douleurs et déformations des deux pieds remontant à 18 mois. Tout d'abord, le pied droit augmente de volume, devient douloureux, puis reprend son apparence normale, cependant que le pied gauche présente à son tour les mêmes phénomènes ; enfin voilà six mois que le pied droit revient douloureux et se tuméfie de nouveau.

Actuellement grande difficulté pour marcher.

Dans ses antécédents rien de particulier.

L'examen montre aussitôt d'importantes modifications du volume des pieds et des chevilles.

A droite : la cheville est très épaissie ; l'extrémité inférieure de la jambe se renfle brusquement en une saillie

symétrique ; le dos du pied est globuleux. La voûte plantaire totalement affaissée ; le gros orteil ainsi que le 4^e et 5^e sont cyanosés.

A gauche : la cheville est moins augmentée de volume. Par contre le métatarse se renfle en une véritable marche d'escalier transversale ; il y a non seulement pied plat, mais même convexité de la plante du pied ; tous les orteils sont cyanosés. Hypersudation aux deux pieds.

Radiographies : A droite, le scaphoïde a été littéralement écrasé entre la tête de l'astragale et les cunéiformes. De même l'extrémité antérieure du calcaneum s'est érodée contre le cuboïde. Tous les os du pied sont d'une transparence anormale.

A gauche les lésions sont surtout métatarsiennes.

Les réflexes rotuliens sont vifs. Seul l'achilléen gauche est aboli.

Troubles sensitifs : La sensibilité profonde est conservée. La sensibilité superficielle des téguments des pieds, très émoussée au tact et à la douleur, est complètement abolie au chaud et au froid.

Tous les examens de laboratoire dans le sang et dans le L. C. R. se sont montré négatifs.

CHAPITRE IV

ÉTUDE CLINIQUE

Les considérations que nous avons faites au chapitre d'Introduction concernant les limites de cette forme et sa rareté, nous dispensent de revenir ici sur ces détails.

La forme lombo-sacrée comme la syringomyélie considérée dans son ensemble, paraît plus fréquente chez l'homme que chez la femme ; BRÜHL dans sa thèse rapporte 36 cas de syringomyélie chez l'homme et 8 chez la femme ; SCHLESINGER relève 57 observations de syringomyélie chez la femme sur 190. En ce qui concerne la forme qui nous occupe sur 20 cas, nous avons noté 17 hommes et 3 femmes.

Pour ce qui est de l'âge disons dès maintenant, que les observations que nous avons consulté comprennent des sujets qui vont de l'âge de 11 ans jusqu'à 54 ans. Néanmoins les cas paraissent surtout fréquents entre 10 et 30 ans. Cette prédominance pour le jeune âge (au-dessous de 20 ans) doit être retenue ;

mais on ne doit pas oublier les cas dépassant 40 et 50 ans, comme le font certains auteurs, voulant tirer de ces données des arguments en faveur d'une théorie pathogénique univoque.

Ces données étiologiques générales établies, voyons quels sont les symptômes qui caractérisent cette forme de la Syringomyélie. Nous insisterons dès maintenant sur la fréquence indiscutable des troubles trophiques et spécialement ostéo-articulaires. Ils seraient même plus fréquents qu'aux membres supérieurs en tenant compte, bien entendu, de la fréquence relative des deux localisations.

DÉBUT. — Il est très insidieux et se fait le plus souvent par une petite plaie de la plante du pied qui présente parfois au début un aspect banal. Néanmoins quelques caractères attirent l'attention : elle est indolore ou peu douloureuse, creuse en profondeur, saigne peu et elle a un aspect atone. Sous l'influence de divers traitements, le repos surtout, on obtient une cicatrisation passagère, bientôt suivie de récidives. Cependant d'autres ulcérations apparaissent qui vu leurs aspects atone, régulier et leur ténacité font porter le diagnostic de « maux perforants plantaires ».

On oriente l'enquête étiologique vers le tabès, le diabète, la tuberculose, les affections artérielles, mais aucune de ces causes ne fait sa preuve. A une période plus avancée, les pieds sont profondément déformés, des mutilations se produisent et elles éveillent sou-

vent l'idée d'une lèpre nerveuse. Au fait, rarement songe-t-on à la syringomyélie et rarement s'empresse-t-on de pratiquer un examen neurologique complet avec une étude minutieuse de la sensibilité sous tous ses modes.

Parfois c'est une arthropathie isolée au niveau des membres inférieurs qui amène le malade à consulter. Beaucoup plus rarement c'est une atrophie musculaire, une brûlure ou une piqûre indolores qui attirent l'attention.

SYMPTÔMES. — Ces troubles que nous venons d'énumérer ayant ainsi débuté par un seul membre, vont gagner plus ou moins vite le côté opposé ; la symétrie des troubles étant dans ces cas, un fort argument en faveur de la syringomyélie.

1^o *Troubles trophiques.* — Comme nous venons de le voir ils sont très divers dans la forme lombosacrée précisément, qui s'apparente à la syringomyélie type Morvan des membres supérieurs. Au niveau des *téguments* ils se traduisent par des maux perforants typiques, indolores d'une ténacité désespérante. Ces ulcérations sont très profondes quelquefois et aboutissent à une nécrose de l'os sous-jacent, qui s'élimine par séquestres. Rarement uniques, ces ulcérations trophiques se multiplient sur le même pied ou apparaissent sur le côté opposé.

Elles sont particulièrement fréquentes au niveau de la face plantaire du pied et montrent une affinité indéniable pour le *talon antérieur du pied* : articu-

lation métatarso-phalangienne du gros et du petit orteil. Elles n'ont jamais été signalées au talon où elles sont assez fréquentes dans le tabès. Ailleurs c'est à l'extrémité d'un orteil, que le mal perforant apparaît, amenant la chute de l'ongle. Il est intéressant de noter que très souvent elles apparaissent au milieu d'une zone calleuse et se prolongent vers le bord interne du pied sous forme d'une fissure suintante.

A côté de ces lésions ulcéreuses atones et trophiques il faut signaler des réactions *inflammatoires*, *pseudo-phlegmoneuses* qui seraient très particulières à cette forme de la syringomyélie. Elles siègent au voisinage des maux perforants, parfois à distance, mais il faut surtout retenir qu'elles apparaissent par poussées, accompagnées de rougeur des téguments, d'augmentation de la chaleur locale et parfois d'un léger mouvement fébrile. Elles sont parfois le point de départ de traînées lymphangitiques remontant le long de la jambe et qui surviennent par poussées comme leur inflammation causale. Ces réactions pseudo-phlegmoneuses sont parfois douloureuses et se résorbent soit spontanément, soit après l'élimination d'une esquille osseuse.

Les troubles trophiques sont également intenses au niveau du *tissu osseux* et *articulaire*. Dans un premier degré on observe à la radiographie une décalcification intense de tous les os du pied et qui remonte plus ou moins haut dans les os de la jambe. La

trame du tissu spongieux des os courts du pied devient particulièrement nette sur les clichés.

A côté de ce processus raréfiant, nettement prédominant, on observe par-ci par-là des exostoses liées à un processus de néoformation : c'est une véritable « ostéopathie hypertrophiante et raréfiante ». Les *fractures spontanées* ou liées à des traumatismes minimes sont presque constantes. Comme le processus raréfiant lui-même, ces fractures peuvent se voir au niveau des os de la jambe, du tarse, *mais un point capital c'est leur prédominance sur les métatarsiens et les phalanges des orteils, avec intégrité relative des os du tarse*. Les os atteints s'incurvent, se fracturent, s'amincissent, ce qui explique l'aspect ramassé des orteils et de l'avant-pied en général, que nous décrirons plus loin.

Les *arthropathies*, très fréquentes, se présentent avec les caractères habituels des arthropathies nerveuses : apparition soudaine, suivie d'une augmentation rapide du volume de l'article, indolores, avec déplacements osseux importants. Les mouvements sont possibles, indolores, et parfois des épanchements se produisent dont l'évacuation montre un liquide très fibrineux à lymphocytes et polynucléaires et où l'on n'arrive à identifier aucun germe (Observation II). Ces arthropathies siègent au niveau de l'articulation *tibio-tarsienne*, du *genou*, de celles du *tarse*, mais elles aussi montrent *une affinité remarquable pour les articulations tarso-métatarsiennes, métatarso-phalangiennes et phalangiennes*.

Ces ostéo-arthropathies de l'avant-pied aboutissent soit à la mutilation spontanée (chute de phalanges, élimination de fragments de métartasien par le mal perforant), soit à la transformation du tarse antérieur et du métatarse surtout, en un véritable bloc osseux décalcifié, très transparent à la radio et où il est impossible de reconnaître les repères anatomiques normaux et les interlignes (voir fig. 3).

Enfin parfois c'est une *résorption du tissu osseux, véritable ostéolyse*, qui paraît être très spéciale à la syringomyélie. A ce point de vue le cas de notre observation I est tout à fait démonstratif : en effet, si on se rapporte au travail de MM. THEVENARD et COSTE et on compare le cliché fait par ces auteurs avec le nôtre fait trois ans après, on s'aperçoit que les métartasiens du pied gauche ont complètement disparus et que les orteils semblent implantés actuellement sur le massif tarsien.

Le pied syringomyélique. — Voyons maintenant l'aspect *morphologique* des pieds, auquel aboutit toute la série de troubles trophiques que nous venons de passer en revue. Disons d'abord que nous décrivons ici le cas typique d'un pied profondément modifié par un processus évoluant depuis longtemps.

Le caractère primordial, presque constant, c'est que le pied devient *cubique, raccourci* d'avant en arrière, mais ce raccourcissement se fait *aux dépens de l'avant-pied : métatarse et orteils*. Aussi le métatarse est-il considérablement épaissi et raccourci et parfois il a pour ainsi dire disparu ; le tarse paraît

se continuer directement par les orteils, qui eux sont à leur tour tassés dans le sens antéro-postérieur, trapus, ramassés sur eux mêmes. La première phalange ayant fréquemment disparue, ils apparaissent comme enchatonnés, saissiles, dirions-nous, sur l'avant-pied. Fréquemment aussi on les voit reportés vers la face dorsal du pied sur laquelle ils semblent implantés.

La voûte plantaire est effondrée (pied plat) et devient même convexe dans certains cas ; parfois c'est le contraire, quoique plus rarement, c'est le pied creux.

Le bord interne est épaissi tandis que l'externe apparaît surtout saillant comme une sorte de bourrelet qui parcourt le pied dans toute sa longueur. Parfois le pied est en varus léger ou en varus-équin, exceptionnellement en valgus. Dans certaines observations on signale une légère subluxation en arrière de tout le pied avec exagération de la concavité du tendon d'Achille.

Assez souvent, en plus de raccourci le pied est *élargi transversalement* au niveau du métatarse, du tarse, de l'articulation tibio-tarsienne et cette hypertrophie atteint même, dans certains cas, le tiers inférieur de la jambe, Ce processus semble en rapport avec les arthropathies multiples et l'œdème qu'infiltré le pied. (Pied succulent de Crocq).

C'est une véritable « podomégalie » que l'on observe dans les cas extrêmes, surperposable à la cheiromégalie des formes typiques bien décrite par

PIERRE MARIE. Cet auteur signale également la podomégalie syringomyélique en étudiant le cas d'un jeune malade de 21 ans qui présentait une cheiromégalie de la main droite et un pied gauche raccourci, cubique et notablement plus large que le droit, resté sain du moins quant à la forme. (« Un cas de syringomyélie à forme pseudo-acromégalique » P. MARIE. *Bull. et Mem. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris* 1894). Les photographies reproduisant les extrémités inférieures des deux malades de CLARKE et GROVES sont un exemple frappant de cette hypertrophie (voir Bibliographie).

Disons pour conclure que ce pied épaissi, court, à plante plus ou moins plane ou convexe, avec un rebord externe saillant et dont les orteils raccourcis semblent comme enchatonnés, rappelle vaguement, vu par sa face externe, un pied d'éléphant.

Ainsi décrit, le pied cubique de la syringomyélie malgré des nombreuses similitudes peut être néanmoins différencié de celui du tabès. Certes le pied tabétique de CHARCOT et FÉRÉ est lui aussi cubique, raccourci, à bord interne épaissi, mais son raccourcissement est dû à des lésions qui prédominent au *tarse* et à l'*articulation médio-tarsienne* ; les métatarsiens, les orteils sont relativement peu touchés dans le pied tabétique. Enfin les troubles trophiques (téguments, os, phanères) atteignent rarement dans le tabès le degré d'intensité et la multiplicité qu'on observe dans la syringomyélie (GUILLAIN).

Le pied tabétique « pseudo syringomyélique » dé-

crit par M. ALAJOUANINE est encore plus différent morphologiquement, puisqu'il est constitué par une hypertrophie pseudo-phlegmoneuse du gros orteil avec épaissement du bord interne. Nous reviendrons sur ces détails en étudiant le diagnostic différentiel de la forme lombo-sacrée.

2^o *Troubles vaso-moteurs.* — Nous décrirons ensuite les troubles vaso-moteurs, parce que avec les troubles trophiques ils contribuent à donner aux extrémités inférieures leur aspect si particulier. En plus comme ces derniers ils semblent reconnaître une origine sympathique (ALAJOUANINE).

Ils consistent en une coloration *rouge vineux* presque cyanotique des téguments, lorsque le malade se met debout ou laisse ses jambes pendantes. L'œdème des pieds et de la partie inférieure de la jambe a été noté pour la première fois par CROCQ en 1897, qui décrit le pied succulent des syringomyélies basses tout comme la main succulente de P. MARIE et MARINESCO. Cet œdème serait primitivement mou et intermittent pour devenir ensuite dur et constant.

Nous décrirons dans cet ordre de signes, la *pigmentation* et l'*hypersudation* notées pour la première fois par André THOMAS dans un cas de syringomyélie dorso-lombaire. Il s'agit le plus souvent de petites taches, irrégulières, de coloration brun-jaunâtre qui semblent être d'apparition assez tardive. Leur siège est variable : nous les avons observées au niveau du talon, aux faces latérales de celui-ci. Ailleurs on les a constatées au niveau de la face dorsale du pied et

dans certaines observations on signale leur extension à tous les téguments des jambes.

L'hypersudation peut être spontanément évidente et alors on voit sourdre des petites gouttelettes de sueur au niveau des jambes et des pieds. Dans les cas peu nets et où les lésions seraient unilatérales on peut avoir recours à l'injection d'un centigramme de chlorhydrate de pilocarpine ; la sudation provoquée par ce parasymphicomimétique est plus précoce et plus abondante qu'à l'état normal.

SCHLESINGER signale encore le *refroidissement et la décoloration* de la peau aux extrémités inférieures. Le premier est assez inconstant dans les observations que nous avons consultées. Pour ce qui est de la décoloration des téguments, nous ne l'avons trouvée signalée dans aucun cas et elle faisait défaut dans les deux malades que nous avons pu observer.

Enfin tout comme dans la syringomyélie à topographie classique on a noté le phénomène du *dermographisme* au niveau des cuisses. (Observation V).

3^o *Troubles sensitifs*. — Ils sont d'une importance capitale pour affirmer la syringomyélie, surtout si on les observe des deux côtés et restent pendant un certain temps liés aux mêmes sensations.

Dans les cas typiques il s'agit d'une dissociation nette, avec conservation de la sensibilité tactile et une anesthésie pour les sensations thermiques et douloureuses à topographie radiculaire. Parfois ces dernières sont simplement perverses ou émoussées.

Le plus souvent l'anesthésie pour le chaud, le froid

et la douleur est complète au niveau de la face plantaire et dorsale du pied. Parfois elle remonte avec les mêmes caractères le long de la jambe jusqu'au genou, mais le plus souvent dans ces derniers territoires les troubles sont moins intenses. Au niveau de la jambe ils présentent une affinité toute particulière pour la face externe et postérieure. Enfin quelquefois, mais plus rarement, les troubles sensitifs se voient au niveau de la face postérieure des cuisses. Exceptionnellement au niveau de la face antérieure.

Cette localisation des troubles de la sensibilité dissociée ne doit pas nous surprendre : en effet, on n'a qu'à se reporter à un schéma de la sensibilité radiculaire des membres inférieurs (cf. fig. 7) pour voir que la face plantaire du pied correspond à S1-L5, ainsi que la face dorsale. Pour ce qui est de la jambe, la face externe, postérieure et interne correspondent respectivement à (L5-S1), S2 et L4.

Les autres portions des membres inférieurs correspondent aux racines lombo-sacrées restantes : L1, L2, L3, S2 et S3.

Or, dans ces formes lombo-sacrées les lésions semblent siéger avec une prédilection toute particulière au niveau des derniers segments lombaires et premiers sacrés (L4, L5, S1, S2 ; syndrome lombo-sacré moyen de certains auteurs). Néanmoins dans certains cas le processus semble s'étendre plus haut ou plus bas. Cette dernière éventualité paraît plus fréquente et dans quelques observations on signale une atteinte de la face postérieure de la cuisse (S2) et même

de la fesse (S3) ; ce fut le cas du malade cité par KIENBOECK dont le premier symptôme fut une brûlure indolore des fesses.

Quant à l'anesthésie « en selle » du périnée et des parties génitales (S4, S5) sur laquelle insiste SCHLESINGER nous paraît très rare et au fait nous ne l'avons trouvée que dans une observation de MANNER.

Parfois l'existence de thermo-anesthésies ou d'algésies dans des régions éloignées du corps (main, avant-bras); indiquent que le processus central est plus étendu, mais ne produit des symptômes importants qu'aux régions correspondantes aux derniers segments médullaires (cf. Évolution).

Avant de terminer avec les troubles sensitifs nous voudrions signaler un trouble subjectif fréquemment signalé par les malades : il s'agit de douleurs siégeant le long des extrémités inférieures (mollet) et qui prennent parfois les caractères *des douleurs fulgurantes*.

4° *Atrophie musculaire*. — Disons dès maintenant qu'elle n'est pas constante et qu'en général elle n'est pas très considérable. Elle porte sur la musculature des jambes (loge antéro-externe et mollet) et sur les petits muscles des pieds. Néanmoins dans certains cas elle a été très importante et bien plus étendue, atteignant les muscles de la face postérieure des cuisses et les fesses, mais respectant presque toujours les muscles de la face antérieure de la cuisse. C'est-à-dire qu'elle prédomine sur les muscles dont l'innervation radiculaire correspond à L4, L5, S1, S2, S3,

(sciatique), tandis qu'il y a intégrité pour ceux qui correspondent aux racines L1, L2, L3 (crural) et obturateur). Ceci trouve son explication dans les considérations sur la topographie des lésions que nous avons fait plus haut.

L'atrophie musculaire est souvent plus accusée d'un côté que de l'autre et en général elle s'accompagne d'une atteinte légère de la force musculaire : parésie dans les mouvements du pied et des fléchisseurs de la jambe.

D'après SCHLESINGER les cas d'amyotrophie extrême, avec aspect lamellaire des muscles seraient rares.

5° *Réflexes*. — Dans la syringomyélie cervico-dorsale les réflexes correspondants au syndrome lésionnel sont abolis et ceux qui correspondent au segment sous-lésionnel présentent les modifications habituelles dans les altérations pyramidables : on y trouve donc de l'exagération des réflexes tendineux.

Dans la forme lombo-sacrée le plus souvent on observe une *exagération des réflexes rotuliens et même des achilléens et médio-plantaires* ; il s'agit donc dans certains cas d'une forme spasmodique. Mais ces derniers sont quelquefois abolis et *cette absence de réflexe achilléen avec présence du rotulien (L3)*, serait particulièrement intéressante parce qu'elle donne la certitude d'un processus localisé aux segments inférieurs de la moelle. On trouve parfois un signe de BABINSKI, mais bien souvent il est difficile à inter-

préter du fait de l'absence de toute réponse ou de l'état atrophique des orteils.

Le réflexe crémastérien serait fréquemment aboli.

Assez souvent on observe un état de *contracture* des muscles de la jambe et du pied qui serait la cause du pied en varus-equin parfois noté. Ailleurs mais plus rarement, c'est une hypotonie musculaire que l'on note.

6^o *Troubles sphinctériens et génitaux.* — SCHELE-SINGER écrit à propos des troubles *vésicaux* et *rectaux* que toutes les variétés peuvent être observées, mais que l'*incontinence* serait la plus fréquente. D'après le même auteur, on a pu constater le fonctionnement du sphincter vésical externe malgré la parésie du sphincter interne. Parfois c'est la sensation de réplétion vésicale qui est abolie par anesthésie vésicale. Enfin il conclut d'une part que les symptômes spastiques sont beaucoup plus rares que les symptômes de paralysie et d'autre part que bien souvent les troubles sphinctériens manquent.

En effet, en consultant les observations, nous nous sommes aperçus que dans beaucoup d'entre elles on ne fait même pas allusion à ces troubles ou ils sont dits absents. Enfin dans un certain nombre de cas, les moins nombreux, on les a constatés. (Nous ne les avons pas trouvés chez les deux malades que nous avons pu examiner).

Toutefois, ceci paraît assez paradoxal dans un processus lombo-sacré. L'explication réside peut-être, croyons-nous, dans le fait déjà signalé plus haut :

c'est-à-dire la localisation élective du processus sur L4, L5, S1, S2, qui atteint moins fréquemment S3, S4, siège des centres vésicaux et rectaux. Mais ceci n'est qu'une hypothèse en l'absence de preuves anatomiques. Il faudrait donc tenir compte surtout, du fait que dans nombreuses observations où il n'est pas question de ces troubles ils ont pu passer inaperçus du fait de leur latence.

En effet, ALBARRAN et GUILLAIN écrivaient déjà en 1901. — « En parcourant les observations publiées « en France et à l'étranger, on pourrait croire que les « troubles vésicaux n'appartiennent pas à la symptô- « matologie de cette affection, la plupart des au- « teurs ne les mentionnant pas chez leurs malades ». Il s'agissait il est vrai des formes dans la plupart des cas classiques et cependant les auteurs démontrèrent *la fréquence des troubles latents* de la contractilité du muscle vésical, d'ulcérations, et l'existence même de perforations de la vessie.

Les *troubles génitaux* sont assez fréquents, comme dans toutes les lésions des derniers segments médullaires et se traduisent par l'impuissance chez l'homme. Mais ces troubles eux aussi, ne sont pas constants et nombreux sont les cas d'adultes que paraissent avoir conservé des fonctions génitales normales à une phase avancée de l'affection. (Consulter les Observations).

Enfin si nous avons peu de renseignements au sujet des troubles des fonctions génitales c'est que le début de la maladie est souvent très précoce et

qu'il n'y a eu jusqu'à présent que peu de cas dans lesquels les malades ait pu être suivis pendant plusieurs années.

Voici encore des *syntômes fréquents* et d'intérêt clinique : ce sont les *altérations de la colonne vertébrale* ; spina bifida des vertèbres lombaires ou de la première pièce sacrée. Le plus souvent il s'agit de *spina bifida occulta*. Certains auteurs ont constaté des fissures latérales des arcs vertébraux.

Coexistant avec la *spina bifida* on trouve avec une fréquence extrême une *scoliose de la colonne lombaire*, mais elle est signalée aussi dans plusieurs observations *en dehors de toute spina bifida*. Parfois elle est difficilement appréciable à l'examen clinique, c'est pourquoi on doit toujours faire une *radiographie du rachis* centrée sur la région lombaire, qui pourra apporter des données importantes pour le diagnostic : en effet, ces deux malformations, sont également fréquentes dans les syringomyélies typiques.

ÉVOLUTION. — Cette forme, comme toute syringomyélie, a une allure progressive qui s'étage sur plusieurs années et plus ou moins tard, on voit apparaître des symptômes qui traduisent une atteinte des segments supérieurs de la moelle. « Même si les symptômes paraissent se réduire à une légère contraction avec clonisme, — écrit SCHLESINGER — un examen soigneux découvrira bien souvent déjà, des symptômes, qui ne sauraient être expliqués que par une plus grande étendue du processus syrin-

« gomyélique ou par le fait que plusieurs segments
« de la moelle épinière sont malades simultanément »
et l'auteur dit avoir constaté dans un cas une hyperhidrose d'un côté de la face. Ailleurs on a constaté des troubles sensitifs peu étendus aux membres supérieurs, une cyphoscoliose de la colonne dorsale (MANNER).

Mais les troubles trophiques locaux eux aussi, présentent une allure évolutive progressive. Les pieds se déforment de plus en plus, des nouveaux maux perforants se produisent, d'autres se rouvrent ; les mutilations se multiplient et le malade arrive à réclamer instamment une amputation chirurgicale du pied. Cette évolution paraît peu influencée par la radiothérapie médullaire selon la technique de DELERHM que ne modifie guère la marche par poussées évolutives inflammatoires. Certains auteurs voient dans ces faits des arguments en faveur d'une théorie pathogénique congénitale. Il nous semble juste de tenir compte, dans l'interprétation de ces échecs, du siège des manifestations de l'affection : elles siègent aux pieds de préférence, particulièrement traumatisés dès que le malade veut reprendre la marche. En effet, les choses se passent de la façon suivante : avant toute intervention thérapeutique en général, le malade a déjà constaté à plusieurs reprises une cicatrisation presque complète chaque fois qu'il se soumet à un repos absolu. Il entre à l'hôpital où l'on commence un traitement radiothérapique et on le fait garder le lit ; on obtient rapidement une cicatri-

sation de toutes les ulcérations, la déformation semble s'arrêter. Mais quelques mois après il se lève, reprend la marche et au bout de quelques semaines les rechutes surviennent. Par contre dans les lésions des extrémités supérieures l'influence favorable du repos peut se faire sentir d'une façon plus fréquente.

Cette façon de voir les faits n'est pas une simple hypothèse et la lecture de certaines observations détaillées confirme sa réalité. Nous croyons également que c'est dans ces considérations qu'on pourrait trouver une explication à la fréquence et à l'intensité des troubles trophiques au cours de ces syringomyélies basses dont les manifestations siègent aux extrémités inférieures.

DIAGNOSTIC. — Il repose sur la constatation d'un ensemble de symptômes appartenant à la syringomyélie classique, d'apparition insidieuse et d'allure chronique, siégeant aux extrémités inférieures avec une topographie correspondant aux segments lombosacrés de la moelle. Aucun symptôme ne suffit à lui seul pour affirmer le diagnostic mais l'association de troubles trophiques intenses à une dissociation de la sensibilité à type syringomyélique est particulièrement suggestive.

On fera toujours des radiographies des extrémités inférieures qui permettent seules, de bien préciser la nature et l'étendue des troubles ostéo-articulaires, ainsi qu'un cliché radiographique des différents segments du rachis qui révélera parfois des lésions ha-

bituelles dans la syringomyélie. (Scoliose, *Spina bifida occulta*, fissure latérale).

Mais étant donné la rareté de cette forme de la syringomyélie, il faut s'assurer qu'aucune autre affection n'est en cause et on fera bien de considérer ce diagnostic comme un diagnostic d'élimination, pourrait-on dire.

Aussi devra-ton compléter l'examen clinique de ces malades par quelques examens complémentaires qui n'apporteront certes, que des données négatives, mais dont on ne saurait se passer pour poser le diagnostic.

1^o Examen complet du liquide céphalo-rachidien retiré par ponction lombaire : albumine, cellules, germes, Wassermann, réaction du benjoin colloïdal de GUILLAIN et GUY-LAROCHE.

2^o Réaction de Wassermann dans le sang.

3^o Recherche du glucose dans les urines et dosage de la glycémie.

4^o Formule leucocytaire (cf. diagnostic avec la lèpre).

7^o Recherche du bacille de Hansen dans le mucus nasal après ingestion d'iodure.

6^o Dans certains cas on fera bien de rechercher dans le pus des ulcérations le bacille de Koch, le bacille de Hansen, le tréponème pallidum à l'ultra-microscope, ainsi que l'existence d'une mycose.

Avant d'aborder le diagnostic différentiel, disons qu'on ne sera jamais amené à discuter une *Hématomyélie traumatique* dont le siège est assez souvent

la moelle lombo-sacrée. Certes, on y trouve parfois une dissociation de la sensibilité à type syringomyélique et à topographie radiculaire ; des troubles trophiques ; des amyotrophies. Mais ces troubles s'installent brusquement après un traumatisme vertébral ou une commotion et surtout ils ont une allure régressive vers la guérison plus ou moins complète. Rappelons également qu'on ne saurait confondre ces hématomyélias avec une syringomyélie lombo-sacrée, qui comme les formes habituelles peut être rattachée à un traumatisme vertébral antérieur. Ces syringomyélias traumatiques furent décrites par le Professeur GUILLAIN, à propos desquelles il écrit : « Nous
« voulons parler de ces malades qui, après un trau-
« matisme, ont vu les symptômes non pas s'amé-
« liorer, mais progresser, la paralysie et l'amyotrophie
« occuper des territoires nouveaux, les troubles de la
« sensibilité s'exagérer ; nous voulons parler aussi
« de ces malades qui, guéris en apparence de leur
« traumatisme, l'ayant oublié, ayant repris leurs oc-
« cupations, ayant vécu de nouveau la vie commune,
« deviennent deux ans, trois ans, dix ans plus tard
« des syringomyéliques vrais avec toute la phéno-
« ménologie de l'affection. Telles sont à notre avis,
« les vrais syringomyélias traumatiques. »

Par contre les troubles trophiques toujours au premier plan, font discuter un certain nombre d'affections. L'histoire des malades montre que l'erreur habituelle consiste à croire à une de ces affections en présence d'une syringomyélie lombo-sacrée.

Toutefois quelques-unes sont d'un diagnostic facile et seulement au début serait-on amené à les envisager.

Les *maux perforants faisant suite aux gelures* sont facilement éliminés par un interrogatoire précisant l'absence de cet antécédent. Les maux perforants consécutifs à des *névrites diabétiques* sont facilement écartés par une recherche du glucose dans les urines et par un dosage de la glycémie. D'ailleurs, l'évolution des troubles trophiques du diabète est bien différente et dans cette affection, lorsque le système nerveux est atteint les réflexes sont généralement abolis ce qui est peu fréquent au cours des formes lombo-sacrées de la syringomyélie.

Les autres *névrites infectieuses ou toxiques* ne donnent jamais des troubles trophiques semblables à ceux que nous avons décrits et ne s'accompagnent jamais de phénomènes spasmodiques.

Le diagnostic ne se pose pas avec la *maladie de Raynaud*, avec ses crises transitoires, ni avec la *gangrène sèche sénile* avec élimination possible des orteils ; en effet la forme lombo-sacrée se voit surtout chez des jeunes et même dans les cas qui dépasseraient la cinquantaine on observe des troubles médullaires qui permettent de rejeter la gangrène par artérite.

La *sclérodermie* est une des plus fréquentes parmi les affections mutilantes des extrémités et souvent la lésion cutanée est précédée d'asphyxie locale. Dans la syringomyélie lombo-sacrée on n'observe pas de

scélérodermie du pied ou de la jambe et d'ailleurs les troubles trophiques siègent plutôt à la face plantaire qu'à l'extrémité des orteils.

L'*aïnhum* est une maladie exotique qui s'observe exclusivement chez les individus de race colorée. De plus la mutilation des orteils dans l'*aïnhum* se fait sous la forme d'une stricture qui se dessine à la base des petits orteils et qui par ses progrès finit par amener leur chute.

En réalité la constatation de maux perforants et d'autres troubles trophiques font surtout discuter le *tabès* et la *lèpre nerveuse*.

Dans le *Tabès* on observe également des ulcérations trophiques semblables à celles de la syringomyélie ; le pied de CHARCOT et FÉRÉ est également cubique, épaissi, raccourci. Un autre élément de ressemblance est encore constitué par les douleurs fulgurantes qui ont été notées dans certaines observations de syringomyélie basse.

Nous ne reviendron pas sur les caractères qui différencient le pied tabétique de celui de la syringomyélie, car nous avons longuement insisté sur ce point à propos de ce dernier (voir p. 54). Néanmoins, abstraction faite de ces détails morphologiques, il n'est pas dans les allures cliniques du tabès même avec maux perforants, d'amener des troubles trophiques aussi considérables que ceux que l'on a pu observer dans les cas de syringomyélie lombosacrée.

Enfin il convient de rappeler que les phénomènes

phlegmoneux d'apparition périodique que nous avons vu signalés dans des nombreuses observations, ne paraissent pas fréquents dans le tabès. De plus les troubles de la sensibilité superficielle sont rares dans le tabès et lorsqu'ils existent la sensibilité tactile est atteinte électivement.

Dans certains cas le diagnostic est facilement tranché : ce sont les cas *particulièrement fréquents* ou les réflexes tendineux sont *exagérés* dans la syringomyélie lombo-sacrée. Quant au signe d'Argyll-Robertson, il a été signalé quoique exceptionnellement au cours de syringomyélies typiques (DEJERINE et MIRAILLE, ROSE et LEMAITRE, SICARD et GALEZOWSKI) et même à localisation lombo-sacrée. (GUILLAIN et DUBOIS, observation V).

Enfin et pour conclure, le liquide céphalo-rachidien *normal* ou du moins avec une légère albuminose isolée, mais sans lymphocytose, avec Wassermann négatif et précipitation normale du benjoin colloïdal, cadrerait mal avec un tabès qui aurait l'allure progressive des syringomyélies lombo-sacrées.

Le diagnostic avec le *pied tabétique pseudo-syringomyélique* décrit par M. ALAJOUANINE doit être fait surtout d'après la topographie des troubles trophiques qui dans cette forme ont une affinité toute particulière pour le gros orteil « qui est considérablement élargi, renflé en massue et peut être doublé ou triplé de volume ». On comprendra toute la difficulté du diagnostic dans certains cas, lorsque nous aurons dit qu'il s'accompagne de troubles sensitifs

revêtant le type de la dissociation syringomyélique et qu'il s'agit le plus souvent d'un tabès très fruste ou manquent fréquemment les réactions du liquide céphalo-rachidien, l'abolition des réflexes, l'incoordination et le signe d'Argyll-Robertson !

Et nous abordons maintenant un diagnostic capital ; il faudra toujours discuter l'éventualité d'une *Lèpre nerveuse ou mixte*. En effet, le problème est particulièrement difficile la lèpre pouvant se manifester par des paralysies amyotrophiques avec ulcérations, mutilations des orteils, hyperpigmentation et troubles sensitifs, qui peuvent revêtir la forme de la dissociation syringomyélique. Aucun signe clinique présente donc, une valeur absolue pour pencher le diagnostic vers l'une ou l'autre affection. C'est l'étude d'ensemble du cas clinique, l'absence de toute notion de contagion probable (séjour dans des régions où la lèpre est endémique), l'existence de certains symptômes particulièrement suggestifs, qui doivent orienter les présomptions vers la syringomyélie (bilatéralité des troubles, *spina bifida*, signes pyramidaux).

En tout cas la première décision à prendre en présence des cas litigieux, consiste à pratiquer la recherche du bacille de Hansen dans le mucus nasal ou dans les ulcérations, car un résultat positif ne laisserait place au doute. Mais c'est dans les cas où cet examen est négatif qu'il faudra s'efforcer de trouver les éléments de différenciation.

Déjà la limitation des symptômes à l'extrémité

des membres inférieurs est une éventualité très rare au cours d'une lèpre évoluant depuis un certain temps : en effet dans cette dernière affection un examen soigneux découvre en général d'autres signes à distance.

De même la névrite lépreuse est fréquemment unilatérale, ce qui est relativement rare dans la syringomyélie où l'atteinte est d'ordinaire rapidement bilatérale ; les troubles sensitifs qui peuvent être dissociés sont beaucoup plus souvent étendus à tous les modes et affectent une topographie névritique ou segmentaire ; les reflexes sont abolis et jamais exagérés comme dans la syringomyélie lombo-sacrée et on n'observe jamais de signes pyramidaux ; on note très fréquemment une hypertrophie nerveuse, en particulier au niveau du plexus cervical superficiel, du cubital, du *nerf jambier antérieur* que SCHLESINGER conseille de toujours explorer dans les cas douteux. On a signalé dans la syringomyélie un état pseudomoniliforme des nerfs, mais ce fait, extrêmement rare, est du à des ganglions le long des nerfs par suite des infections auxquelles ont donné lieu les maux perforants. Enfin un examen de laboratoire sur lequel ont insisté SICARD et GUILLAIN est particulièrement intéressant : c'est la formule leucocytaire qui montre une eosinophilie sanguine fréquente dans la lèpre et absente dans la syringomyélie.

CHAPITRE V

PATHOGÉNIE ET TRAITEMENT

Ce chapitre n'a rien de spécial à la forme lombosacrée, aussi serons-nous très brefs à propos de ces questions. Néanmoins l'étude de cette forme nous a suggéré quelques considérations sur l'étiopathogénie et le traitement de l'affection, que nous croyons intéressant de signaler.

Comme le disait déjà le Prof. GUILLAIN dans sa thèse « la syringomyélie doit être considérée comme une modalité anatomo-pathologique qui peut être réalisée par des facteurs multiples » et il ajoute plus loin : « au point de vue de la pathogénie, il n'y a pas une syringomyélie, il y a des syringomyélies ».

En effet les théories proposées par les différents auteurs, si elles contiennent toutes une part de vérité et expliquent parfaitement certains cas, aucune n'est applicable à toutes les syringomyélies observées en clinique.

1^o Un certain nombre appartiennent à une *ano-*

malie de développement du canal central, à une dilatation ou à un diverticule, à une occlusion défec-tueuse du canal central avec persistance d'une inclusion épithéliale dans la commissure postérieure. On observe fréquemment une spina bifida, une hydrocéphalie associées. Ces cas congénitaux expliqueraient certaines formes débutant dans l'enfance et certains cas familiaux signalés dans la littérature.

2^o Ailleurs les cavités seraient dues au *ramollissement d'un gliome central* développé dans la moelle. Ce ramollissement devrait être attribué à une simple dégénérescence de la tumeur ou à des altérations vasculaires.

3^o Parfois on voit coexister le processus syringomyélique avec une *pachyméningite* cervicale telle qu'elle avait été décrite par CHARCOT et JOFFROY.

4^o Le Prof. GUILLAIN décrit les formes où le processus médullaire semble de *nature infectieuse* et comme étant la conséquence d'une névrite ascendante, provoquée elle-même par une plaie ou une piqure septiques. La réalité de ce processus infectieux a été confirmée par LEVADITI, LEPINE et M^{lle} SCHOEN, qui ont récemment, par inoculation intracérébrale du virus de l'encéphalite épizootique du renard, provoqué dans cette espèce animale une myélite infectieuse aboutissant à la formation de cavités syringomyéliques. Mais déjà dans sa thèse le Prof. GUILLAIN attribuait le rôle vecteur à la circulation lymphatique des nerfs qui serait en corrélation avec celle des centres et il signale l'expérience

suivante faite sur le chien et le lapin et qui est tout à fait démonstrative : « En injectant dans les nerfs du chlorure ferreux en solution aqueuse et en injectant en même temps dans la circulation générale du ferrocyanure de potassium, on peut voir un précipité de bleu de Turnbull se faire dans la partie supérieure du nerf, dans les racines, surtout les racines postérieures ».

5^o Ce même auteur a insisté sur les syringomyélies *traumatiques*, dont nous avons précisé les limites par rapport aux hématomyélies post-traumatiques au chapitre de diagnostic (p. 66). On pourrait faire entrer dans ce groupe les syringomyélies dont le début se fait dans le jeune âge et qui seraient dues à des hémorragies médullaires d'origine obstétricale.

Si nous avons rappelé ces notions avec quelque détail, c'est parce que nous estimons qu'elles valent pour la forme lombo-sacrée. En effet, on y observe la même multiplicité de causes, *la même absence de théorie univoque* pouvant expliquer d'une façon satisfaisante tous les cas observés en clinique.

Mais ceci n'exclue pas la prédominance d'un processus pathogénique qui serait plus fréquemment en cause que les autres. Nous voulons parler des formes qui seraient d'*origine congénitale*. C'est ainsi qu'on ne peut pas s'empêcher de remarquer la fréquence des cas ayant débuté dans l'enfance ou l'adolescence et où l'on observe des malformations congénitales surajoutées ; une spina bifida notamment. On signale également dans la littérature un nombre assez im-

portant de syringomyélie lombo-sacrée familiale ce qui est assez rare au cours des formes habituelles. Ce qui reste mystérieux dans ces formes congénitales c'est l'apparition des signes, qui s'opère à une période relativement éloignée de la naissance (Voir observations I, VII, X, XI, XII et page 14).

CAMAUER et CAMPIGLIA émettent l'hypothèse suivante : « Le début tardif serait dû au fait suivant ; au début, la lésion (vice de conformation) siège dans des régions médullaires peu importantes au point de vue fonctionnel, mais plus tard, en s'agrandissant ou à la suite de certaines transformations, elle envahit des centres importants ; tel les centres trophiques, les voies sensitives ou motrices notamment. Dès lors le tableau clinique se développe rapidement ».

Cette fréquence admise, il faut bien se garder de généraliser trop hâtivement, croyons-nous, car parcourant les observations on trouve un certain nombre qu'il serait illogique de vouloir les attribuer à une malformation congénitale. Il s'agit de cas ayant débuté à l'âge adulte et où aucun indice n'éveille l'idée d'un processus congénital ; pas d'autres malformations surajoutées, enfance normale.

Par contre, il est incontestable que l'hypothèse d'un processus infectieux ascendant est très plausible dans certaines observations (voir observ. IV, V, VI, VIII). Ailleurs un traumatisme vertébral antérieur semble devoir être retenu comme facteur causal

possible. (Voir Observation de GORDON au chapitre d'historique p. 12 et Observ. IX).

Pour ce qui est du traitement, quelques auteurs ont insisté sur l'inefficacité habituelle de la radiothérapie médullaire telle qu'on la fait dans les formes typiques. Comme nous l'avons déjà dit, ils voient dans ce fait un argument à l'appui de l'origine congénitale des formes lombo-sacrées qui seraient dues à un processus différent de celui de la syringomyélie habituelle (CHAVANY). Nous avons déjà dit également qu'on pourrait peut-être interpréter autrement ces échecs, du moins dans certains cas. Notre malade de l'observation I a vu ses maux perforants se cicatriser après des nombreuses séances de radiothérapie, mais dès qu'il a essayé de reprendre la marche ils ont récidivé. Dans l'ensemble l'affection semble continuer sa marche progressive. Quant au deuxième malade l'allure de sa maladie ne semble pas avoir été modifiée par le traitement.

Ces résultats si peu encourageants, ont conduit certains auteurs à se demander si un traitement chirurgical de ces déformations des pieds ne serait pas plus efficace que la radiothérapie.

L'histoire de notre premier malade, que nous avons examiné deux ans après l'intervention sur le pied droit, ne paraît pas en faveur de cette façon d'agir. On ne saurait conclure d'après le résultat obtenu chez un malade isolé, mais il nous semble peu logique *à priori*, de recourir à des amputations dans un processus trophique qui pourra gagner un jour les moi-

gnons, ou rendre impossible une bonne cicatrisation (Observ. I, V, VI).

Ne pouvant faire mieux, on se contentera le plus souvent de la radiothérapie médullaire, faite selon la méthode classique dite des feux croisés, tout en tenant compte bien entendu, de la localisation du processus à la moelle lombo-sacrée. On fera donc les irradiations à la hauteur des dernières vertèbres dorsales et de la colonne lombaire.

CONCLUSIONS

1^o La forme lombo-sacrée de la syringomyélie est celle, dont toutes les manifestations ou du moins les plus évidentes, peuvent être expliquées par une lésion siégeant dans les segments inférieurs de la moelle.

2^o Les arguments qui plaident en faveur de l'existence d'une telle forme, en l'absence de preuves anatomiques, sont à notre avis les suivants :

a) Coexistence aux extrémités inférieures des mêmes troubles que l'on observe dans la syringomyélie cervico-dorsale au niveau des mains et des membres supérieurs, sans que l'on puisse faire la preuve d'aucune autre affection.

b) L'existence de formes typiques dont l'étendue des lésions arrive à réaliser aux membres inférieurs des aspects superposables à ceux des formes basses primitives.

c) L'existence enfin, de formes lombo-sacrées qui après quelques années d'évolution, gagnent d'autres

segments médullaires ce qui se traduit par l'atteinte des régions habituelles.

3^o La forme lombo-sacrée de la syringomyélie est une forme rare ; nous avons pu relever une trentaine de cas dans la littérature.

4^o Les troubles trophiques ostéo-articulaires et des téguments, sont toujours au premier plan et se manifestent surtout au niveau des pieds et du tiers inférieur des jambes.

5^o Lorsque ce processus trophique évolue depuis un certain temps il entraîne des mutilations et une déformation des pieds très caractéristique ; le pied syringomyélique est raccourci, parfois élargi, mais dont le caractère primordial consiste dans l'atteinte élective de l'avant-pied ; métatarse et orteils.

6^o L'examen radiographique montre que les troubles ostéo-articulaires sont constitués par des arthropathies de l'avant-pied et par un processus raréfiant des os de ce même segment du pied ; métatarsiens et phalanges notamment. Ce processus aboutit parfois à une véritable résorption osseuse.

7^o Les reflexes rotuliens et achilléens sont souvent exagérés malgré qu'ils correspondent au segment lésionnel. Mais les achilléens peuvent être abolis avec présence des rotuliens, ce qui donne la certitude d'un

processus localisé aux segments inférieurs de la moelle.

8° Mêmes troubles sensitifs que dans la syringomyélie classique mais siégeant aux régions cutanées correspondantes aux segments médullaires atteints. Ceux-ci paraissent être surtout L4, L5, S1, S2 (Syndrome lombo-sacré moyen).

Ces malades présentent assez souvent des douleurs en éclair le long des jambes.

9° On trouve fréquemment chez ces malades, soit une scoliose de la colonne lombaire, soit une spina bifida occulta des mêmes vertèbres, soit les deux à la fois. Ces deux malformations sont également fréquentes au cours des syringomyélies typiques.

10° En présence de troubles trophiques des pieds et des jambes qui traînent et dont on ne trouve pas la cause il faut penser à la syringomyélie et en rechercher les signes.

11° Avant de poser le diagnostic de syringomyélie lombo-sacrée, on fera quelques examens complémentaires, qui n'apporteront certes, que des données négatives, mais dont on ne saurait se passer.

12° En présence de ces cas on fera un examen clinique complet et les examens de laboratoire nécessaires pour éliminer l'éventualité d'une lèpre nerveuse.

13° Au point de vue pathogénique, tout comme dans les formes habituelles, on trouve la même multiplicité de facteurs étiologiques et la même absence de théorie univoque expliquant d'une manière satisfaisante tous les cas. Néanmoins les formes qui semblent dues à une malformation congénitale paraissent assez fréquentes.

VU : *Le Doyen :*
TIFFENEAU

VU : *Le Président de la Thèse*
G. GUILLAIN

VU ET PERMIS D'IMPRIMER
Le Recteur de l'Académie de Paris
ROUSSY

BIBLIOGRAPHIE

Nous marquons d'un astérisque les travaux se rapportant à la forme lombo-sacrée ou qui en font allusion.

ACHARD. — La Syringomyélie : Etude Clinique (*Progrès Medical*, 12 janvier 1924, p. 17).

ACHARD. — La Syringomyélie : lésions et pathogénie (*Progrès Medical*, 9 février 1924, n° 6, p. 83).

ALAJOUANINE, MAURIC et CAMUS. — Les fractures spontanées dans la Syringomyélie (*Bulletin Méd. de Paris*, 1927, pp. 1317-1320).

ALAJOUANINE, BASCOURRET et GÖPCEVITCH. — Sur un aspect spécial du pied tabétique : aspect pseudo-syringomyélique (*Bulletin Médical*, n° 50, 1928, t. II, p. 1283).

ALAJOUANINE et BASCOURRET. — Le pied tabétique trophique pseudo-syringomyélique (*Bulletin et Mém. Soc. des Hôp. de Paris*, 1929, p. 591).

ALAJOUANINE et MAURIC. — L'évolution des arthropathies nerveuses et quelques-uns de leurs aspects particuliers, topographiques et évolutifs. (*Presse Médicale*, 1933, t. II, pp. 1537-1542).

ALAJOUANINE. — La Syringomyélie (*in Nouveau Traité de Médecine*, Roger, Vidal, t. (XX).

ALBARRAN J. et GUILLAIN. — Les troubles vésicaux dans la Syringomyélie (*Semaine Médicale*, 1901, p. 393).

BARRE (J.-A.) & REYS (L.). — Syringomyélie chez le frère et la sœur (*Revue Neurologique*, 1924, t. I, p. 521).

- * BASCH (G.) & VIAL. — Ostéo-arthropathie pseudo-tabétique des deux pieds, symptôme révélateur d'une syringomyélie lombo-sacrée (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1936, n° 9, pp. 405-410).
- BRHUL. — Contribution à l'étude de la Syringomyélie (*Thèse de Paris*, 1890).
- * * CABALLERO (G.). — Sobre una afección mutilante de las extremidades inferiores, consecuencia probable de una Siringomielia (*Vida Nueva, Habana*, janvier 1928, t. XXI, pp. 63-67).
- CADE. — La Syringomyélie (*Lyon Médical*, 1914, p. 823).
- CHARCOT. — La Syringomyélie (*Bulletin Médical*, 1889, p. 787).
- CHARCOT. — Clinique des Maladies du Système Nerveux 1890-1891 (Publiée par G. Guinon, Paris, 1892).
- * CHAVANY (J.-A.) & THIEBAUT (F.). — Panaris analgésique du pied droit par syringomyélie lombo-sacrée unilatérale chez un enfant de 11 ans (*Revue Neurologique*, 1933, t. I, pp. 176-192).
- * CAMAUER & CAMPIGLIA. — Espina bífida, siringomielia lumbosacra y síndrome de cauda equina (*Acción Médica*, Buenos Aires, mars 1932, t. II, pp. 137-143).
- * CLARKE (J.-M.) & GROVES. — Remarks on Syringomyelia Sacro-lumbar type) occurring in a brother and sister (*Brit. M. J.*, London, 1909, t. II, pp. 737-740).
- * CROCQ (fils). — Un cas de Syringomyélie avec pied succulent (*Revue Neurologique*, 1897, p. 623).
- DEBOVE. — Observations de Syringomyélie (*Bulletin de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 22 février 1889).
- DÉJÉRINE. — Sémiologie du Système Nerveux (Paris 1914, Masson et C^{ie}).
- * DERCUM. — A case of Syringomyelia of the lumbar cord (*The Journal of Nervous and Mental diseases*, 1898, p. 488).
- DIAZ ESPERANZA. — Síndrome de las afecciones del segmento inferior de la medula y de la cola de caballo (*Cron. Méd. Mexicana*, Mexico 1913, t. XVI, pp. 281-399).
- DUFOUR. — Etude sur la spina bifida sacrée dans ses rapports avec les tumeurs congénitales et la Syringomyélie (*Bulletin de la Société Anatomique de Paris*, 1897, p. 625).

- FOIX. — La syringomyélie (*Monde Médical*, 1913, p. 609).
- * GILBERT DREYFUS & ZARACHOVITCH. — Gros orteil d'apparence syringomyélique avec fractures spontanées multiples du métatarse (*Bull. et Mém. Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 1937, n° 53, pp. 328-333).
- * GRAMENITSKI (F.-I.). — Case of sacral Syringomyelia. — (*Arkhir Rousskii Khyourgitscheskii, Velyaminoff*, Saint-Petersbourg, 1911, XXII, 824-826. *Index Medicus*, 1912, t. XXXIV, p. 292).
- * GRAF (E.). — Ueber die Gelenkerskrankungen bei Syringomyelie (Beiträge zur klinischen Chirurgie, 1893, Bd. 3. *Revue Neurologique*, 1894, p. 418).
- GUILLAIN (G.). — La forme spasmodique de la Syringomyélie. La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la Syringomyélie. (*Thèse de Paris*, 1902, t. XXII).
- GUILLAIN (G.). — La névrite ascendante dans l'étiologie de la Syringomyélie (*Bulletin et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, février 1902, p. 113).
- * GUILLAIN & DUBOIS. — Sur une affection mutilante des extrémités inférieures. La valeur sémiologique du signe d'Argyll-Robertson (*Annales de Médecine*, mai 1914, t. I, n° 5, p. 553).
- * GORDON (A.). — Contribution à l'étude des affections des segments inférieurs de la moelle (*Rev. russe de Psych.*, 1897, n° 10. — *Rev. Neur.*, 1898, p. 44).
- * GUILLAIN, MATHIEU & LEREBoullet. — Sur une affection mutilante des extrémités inférieures. Syringomyélie de la région lombo-sacrée (*Annales de Médecine*, novembre 1926, n° 5, t. XX).
- * GUILLAIN et THÉVENARD. — Mal perforant plantaire familial, Syringomyélie lombo-sacrée probable chez deux frères (*Annales de Médecine*, 1929, n° 25, pp. 267-274).
- HITOFF (S.). — Des ostéo-arthropathies d'origine syringomyélique (*Thèse de Lyon*, 1900-1901).
- * HUET et LEJONNE (P.). — Névrites motrices ascendantes d'un membre inférieur après blessure de la plante du pied. Extension des névrites motrices au membre inférieur opposé. Développement consécutif d'une syringomyélie probable (*Revue Neurologique*, 1910, t. II, p. 132).

JUMENTIE. — Tumeur de la moelle lombo-sacrée et formations glieuses du type syringomyelique (*Revue Neurologique*, 1927, t. II, p. 741).

KAHLER. — Ueber die Diagnose der Syringomyelie (*Prager Medizin. Wochenschrift*, 1888).

* KIENBOEK. — Quatre cas de Syringomyélie atypique (*Revue Neurologique*, 1898, p. 348).

LEVADITI, LÉPINE et SCHÖEN (M^{lle}). — Mécanisme pathogénique des formations cavitaires du nevraxe : porencéphalie et syringomyélie (*Ann. de l'Inst. Pasteur*, t. XLIII, nov. 1929, pp. 1465-1511).

LEVADITI, LÉPINE et SCHÖEN (M^{lle}). — Contribution expérimentale à l'étude etiologique de la syringomyélie (*Bull. Acad. Méd. Paris*, 1929, pp. 669-680).

LÉRICHE et POLICARD. — Le mécanisme histo-physiologique des troubles osseux d'origine nerveuse (*Lyon Médical*, 1926, t. I, pp. 560-562).

LHERMITÉ et BOVERI. — Étude expérimentale des cavités médullaires par compression (*Comp. rend. Soc. de biol.*, Paris, 1912, pp. 304-306).

* LORIE (J.). — Ueber Cheiro und Podomegalie bei Syringomyelie (München 1913, Kastner et Callwey, 29 p., 2 pl. in-8°).

MARIE (Pierre). — Un cas de syringomyélie à forme pseudo-acromégale : cheiromégale, déformation d'un pied (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, avril 1894, p. 221).

MARIE et GUILLAIN (P.). — Les troubles psychiques dans la syringomyélie (*Revue Neurologique*, 1903, p. 118).

* MAIXNER (E.). — Oatypickych form ach Syringomyélie (Casopis ceskych lekaru, 1897). Sur les formes atypiques de la syringomyélie (*Rev. Neur.*, 1898, p. 251).

MAZZINI (O.-F.). — Artropatía trófico supurada tibio-tarsiana siringomiélica. Operación de Wladimiroff-Mikulicz (*Boletín y trabajos de la Sociedad de Cirujía de Buenos-Aires*, 1932, t. XVI, pp. 400-408).

NAUD (G.). — Contribution à l'étude des ostéo-arthropathies dans la syringomyélie (*Thèse de Paris*, 1935).

* NEUMEISTER (W.). — Chirurgische Erkrankungen, insbesondere das mal perforant und die Knochen- und Gelenkaffektio-

- nen als Frühsymptome der Syringomyelie (*Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat.*, Berl. 1916, XXX, 510-532).
- * OEHLECKER (F.). — Eine kongenitale Verkrümmung der Wirbelsäule infolge Spaltung von Wirbelkörpern ; spina bifida anterior (*Beitr. z. Klin.*, Tübingen, 1908-09, pp. 570-592).
- * POMME (B.). — Arthropathies syringomyéliques des pieds. Origine infectieuse probable (*Revue Neurologique*, 1931, t. II, pp. 104-108).
- * POMME, BUFFE et DURAN. — Au sujet des sequelles éloignées d'un traumatisme vertébral (*Revue Neurologique*, 1931, p. 108).
- * RIMBAUD, JAMBON, (M^{me}) LONJON, et MARTIN (A.). — Tumeur médullaire du segment L4 S1 avec dissociation syringomyélique des sensibilités. Guérison par radiothérapie (*Arch. Soc. de sc. méd. et biol. de Montpellier*, 15 juillet 1934, pp. 358-364).
- * ROGER (H.) (de Marseille). — « Syringomyélie » (*in Pratique Médico Chirurgicale*, t. VIII).
- * SCHLESINGER (H.). — Die Syringomyélie (Leipzig und Wien, 1902).
- SOUQUES et MIGNOT. — Syndrome de Brown-Sequard avec dissociation syringomyélique de la sensibilité. Voies de la sensibilité dans la moelle épinière (*Revue Neurologique*, 1913, p. 509).
- * THEVENARD et COSTE. — Syringomyélie lombo-sacrée familiale probable et spina bifida occulta sacrée (*Revue Neurologique*, 1935, t. I, p. 195).
- THOMAS (André). — Lésion unilatérale de la moelle dorso-lombaire (vraisemblablement syringomyélie). Paralyse avec atrophie du membre inférieur. Dissociation de la sensibilité à type syringomyélique et à topographie nettement radiculaire. Réflexe paradoxal du genou et du coude. Recherche du réflexe du coude par percussion médiate du tendon. Épreuve à la pilocarpine : hyperhidrose unilatérale, du même côté que la lésion (*Revue Neurologique*, 1913, t. I p. 255).
- TUFFIER et CHIPAULT. — Notes cliniques sur le mal perforant (*Archives générales de Médecine*, 1891, p. 687).
- * VAN EPPS et KERR (H.-D.). — Familial lumbosacral syringomyelia (foot changes) *J. of Iowa State Medical*, déc. 1937, pp. 633-636).

- * WAGNER. — Beitrag zur familiären lumbo-sacralen Syringomyelie. (Kinder-Abt. Landesversicherungsanst. Schlesien, Breslau)., — (Msschr. Kinderheilk) 53, 1932, pp. 137-152). — *Zentralblatt für die gesamte Neurologie*, 64, 1932, p. 661).
- * WERTHEIM SALOMONSON. — Een geval van lumbosacrale syringomyelie bij een 40-jarigen man. (*Nederl. Tijdschr. v. Geneesk.*, Amsterdam., 1919, t. II).

Saint-Amand (Cher). — Imp. R. BUSSIÈRE. — 3-11-1938.

